

Les problèmes posés par l'épilepsie Bravais-Jacksonienne

THÈSE

PRÉSENTÉE

A LA FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

et soutenue publiquement le 15 Janvier 1960

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

Charles BOURRAT

Ancien Interne Lauréat des Hôpitaux de Lyon

Moniteur d'Anatomie Pathologique à la Faculté

Né le 4 Février 1931, à LYON (3^e)



LYON

Imprimerie BOSC Frères
42, quai Gailleton, 42

—
1965

FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

Année 1960 — N° 6

Les problèmes posés par l'épilepsie Bravais-Jacksonienne

THÈSE

PRÉSENTÉE

A LA FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

et soutenue publiquement le 15 Janvier 1960

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

Charles BOURRAT

*Ancien Interne Lauréat des Hôpitaux de Lyon
Moniteur d'Anatomie Pathologique à la Faculté*

Né le 4 Février 1931, à LYON (3^e)



LYON

Imprimerie BOSC Frères
42, quai Gailleton, 42

—
1965

FACULTÉ MIXTE DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

PERSONNEL DE LA FACULTE

Doyen honoraire	M. J. LEPINE.
Doyen	M. H. HERMANN, Correspondant de l'Institut.
Assesseur	M. M. LEVRAT.

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. NICOLAS, COLLET, GUIART, CADE, PATEL, LEPINE, TRILLAT, MOURIQUAND, MAZEL, GARIN, GATE, MARTIN, GABRIELLE, SANTY.

PROFESSEURS

Physiologie	MM. HERMANN.	Clinique médicale infantile et hygiène du premier âge	BERNHEIM.
Clinique urologique	CIBERT.	Biologie médicale et pharmacodynamie	JOURDAN.
Physique biologique, radiologie, physiothérapie ..	PONTUS (dét. à Beyrourh).	Botanique et cryptogamie	NETIEN.
Clinique neuro-psychiatrique et hygiène mentale	DECHAUME.	Clinique chirurgicale	BERTRAND.
Thérapeutique chirurgicale et chirurgie opératoire	ROCHET.	Chimie analytique pharmacéutique	BADINAND.
Clinique des maladies infectieuses et bactériologie	SEDALLIAN.	Pharmacie et pharmacologie	DREVON.
Chimie organique et toxicologie	CHAMBON.	Médecine légale et déontologie	ROCHE.
Clinique chirurgicale	WERTHEIMER.	Parasitologie et pathologie exotique	COUDERT.
Hydrologie thérapeutique, climatologie et écologie sociale	DELORE.	Clinique oto-rhino-laryngologique	MOUNIER-KUHN.
Clinique médicale	PAUPERT-RAVAULT.	Clinique ophtalmologique.	PAUFIQUE.
Clinique et prophylaxie cardio-vasculaire	FROMENT.	Clinique dermatologique et syphiligraphique	THIERS.
Clinique médicale	CROIZAT.	Clinique de pneumo-phtisiologie	BRUN.
Chimie biologique et médicale	ENSELME.	Clinique traumatologique des membres	CREYSSSEL Jean.
Clinique chirurgicale	MALLET-GUY.	Cancérologie	DARGENT.
Clinique chirurgie orthopédique et chirurgie infantile	GUILLEMINET.	Anatomie pathologique ..	GUICHARD.
Clinique gynécologique ..	POLLOSSON.	Pathologie générale et expérimentale	GIRARD Paul.
Clinique obstétricale	PIGEAUD.	Anatomie	LATARJET.
Médecine du travail	BOURRET.	Pathologie chirurgicale ..	PEYCELON.
Clinique médicale	LEVRAT.	Thérapeutique	GIRARD Marcel.
Hygiène et action sanitaire et sociale	SOHIER.	Pathologie médicale	VACHON.
Pharmacie galénique et matière médicale	REVOL.	Physio-pathologie des voies respiratoires	GALY.
Clinique stomatologique ..	DUCLOS.	Histologie	X...

PROFESSEUR A TITRE PERSONNEL

Physique nucléaire appliquée à la médecine .. M. BERGER.

PROFESSEURS TITULAIRES SANS CHAIRE

Obstétrique	MM. BANSSILLON.	Physiologie	CHATONNET.
Parasitologie	ROMAN.	Pharmacie galénique et matière médicale	DORCHE.
Bactériologie	BERTOYE.		
Physiologie	CIER J.-Franc.		

MAITRES DE CONFERENCES AGREGES

Chimie organique et toxicologie	MM. PERROT Louis.	Anatomie	DUROUX Emile.
Anatomie pathologique ..	FEROLDI.	Thérapeutique	BRETTE René.
	Jacques.	Histologie	DUMONT
Pharmacie et pharmacologie		Hygiène	Louis-Prosper.
Chimie biologique et médicale	CIER André.	Parasitologie	THIVOLLET J.
		Physique	GARIN Jean-P.
	CREYSSEL R.	Botanique et cryptogamie	MORET Robert.
			ODDOUX L.

AGREGES EN EXERCICE

Chargés d'enseignement :		Chargés d'enseignement :	
Neuro-chirurgie	MM. LECUIRE.	Maladies infectieuses ...	MONNET Paul.
Cardiologie	GONIN André.	O.R.L.	GIGNOUX M.
Obstétrique	MATHIEU J.	Stomatologie	FREIDEL Ch.
Orthopédie	MARION Jh.	Médecine générale	PLAUCHU M.
Propédeutique médicale ..	PONT Maurice.	Pathologie médicale	DEVIC Michel.
Pathologie médicale	VIGNON G.	Médecine légale	COLIN Marcel.
Pathologie médicale	REVOL Louis.	Neurologie	GUYOTAT Jean.
Pathologie chirurgicale ..	JAUBERT	Obstétrique	DUMONT M.
	de BEAUJEU.	Urologie	DURAND L.-N.
Médecine générale	TRAEGER Jules.	Chirurgie générale	FRANCILLON
Pathologie chirurgicale ..	GUILLEMIN G.		Jacques.
Electro-radiologie	PAPILLON J.	Médecine générale	DESPIERRES Ch.
Obstétrique	BURTHIAULT	Chirurgie générale	DE MOURGUES
	René.		Georges.
Pédiatrie, puériculture ..	FRANÇOIS R.	Chirurgie générale	SAUBIER Eug.
Médecine générale	GUINET Paul.	Dermatologie	COLOMB D.
Pathologie chirurgicale ..	SAUTOT Jean.	Médecine du travail ...	TOLOT Franç.
Chirurgie générale	MARION Pierre.	Neurologie psychiatrie ..	SCHOTT B.
Chirurgie générale	MICHAUD P.	Ophthalmologie	BONAMOUR G

EXAMINATEURS DE LA THESE

MM. DECHAUME, Président.
GUICHARD.

MM. P. GIRARD.
SCHOTT.

A MON PÈRE, LE DOCTEUR LOUIS BOURRAT

Il est notre premier Maître ; nous lui devons notre vocation médicale et notre orientation Neuro-Psychiatrique. Il nous a inculqué la recherche passionnée de la vérité et nous a montré l'exemple du courage et de l'honnêteté intransigeante. Nous lui dédions ce travail en témoignage de profonde admiration et de filiale reconnaissance.



Digitized by the Internet Archive
in 2026

A NOTRE MAÎTRE ET PRÉSIDENT DE THÈSE

MONSIEUR LE PROFESSEUR J. DECHAUME

Nous lui sommes très reconnaissant de nous avoir choisi parmi ses élèves.

Durant les deux semestres passés au Pavillon P, il nous a été permis d'admirer la justesse et la précision de son raisonnement, la hauteur et la lucidité de ses vues, le dynamisme de son intelligence et l'ampleur de ses réalisations, qui font de lui un guide sûr pour la Neuro-Psychiatrie française. Il a bien voulu, en toutes circonstances, nous faire bénéficier de ses conseils éclairés.

Ce travail est l'œuvre de son Service ; il a pu être réalisé grâce à l'organisateur de ce Centre dont il est le créateur et à l'esprit d'équipe qu'il sait insuffler aux groupes constituant ce complexe édifice. Nous espérons ne pas avoir trahi sa pensée sur ce sujet qui lui tient à cœur depuis longtemps.

Nous l'assurons de notre entière confiance, de notre profonde gratitude et de notre respectueux attachement.

A NOS MAÎTRES ET JUGES :

MONSIEUR LE PROFESSEUR A. GUICHARD

Il a bien voulu nous faire profiter, au cours de notre Internat, doublement de son enseignement : dans son service hospitalier où nous avons été séduit par sa vision synthétique de la Médecine et par la rigueur de sa thérapeutique étiologique ; il nous a accueilli au Laboratoire d'Anatomie Pathologique, où il apporte à ses descriptions histologiques une précision et une clarté qui font notre admiration.

Nous sommes très touché par la confiance qu'il nous témoigne en nous ayant accepté comme assistant dans son Service, au terme de notre Internat. Nous voulons l'assurer ici de toute notre reconnaissance et de notre respectueux attachement.

MONSIEUR LE PROFESSEUR P.-F. GIRARD

Le semestre que nous avons passé dans son Service restera un de nos meilleurs souvenirs d'Internat. Nous avons été sensible à la gentillesse de son accueil, comme nous avons admiré la rigueur de son raisonnement, l'étendue de ses connaissances, et la pénétration de son sens clinique, au cours de son enseignement à la fois précis et élégant de la Neurologie.

Nous sommes très sensible à l'honneur qu'il nous fait d'être parmi nos Juges. Qu'il trouve ici l'expression de notre respectueuse gratitude.

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ B. SCHOTT

Médecin des Hôpitaux

Nous lui sommes très reconnaissant de nous avoir inspiré ce sujet de thèse et de nous avoir guidé avec tant d'autorité et de patience dans l'élaboration de ce travail ; nous espérons ne pas l'avoir trop déçu.

La présence dans ce Jury de celui qui le premier nous accueillit à l'hôpital au tout début de nos études médicales, nous est particulièrement chère. Depuis onze ans déjà, mais pas assez souvent à notre gré, nous admirons la finesse et la minutie de son examen, le dynamisme de sa pensée neurologique ouverte à tous les problèmes, qui ne nous fait pas oublier l'étendue et la délicatesse de sa culture.

Nous espérons bientôt profiter plus avant de son enseignement et nous faisons une joie de travailler sous sa direction. Qu'il soit assuré de toute notre reconnaissance et de notre affectueux attachement.

A M. LE DOCTEUR J. COURJON

Chef de Laboratoire d'Electroencéphalographie des Hôpitaux

Sans lui, l'élaboration de ce travail n'aurait pas été possible : qu'il s'agisse du recueil des observations ou de nos recherches bibliographiques, il nous a ouvert, avec une confiance dont nous lui sommes reconnaissant, les portes de son Laboratoire. Avec une infinie patience, il a accepté de consacrer un temps très important à nous conseiller et à nous diriger dans un sujet qui lui est particulièrement cher, à l'étude duquel il apporte sa haute compétence et ses vues originales. Nous avons beaucoup admiré l'étendue et la précision de ses connaissances, sa grande probité scientifique.

Nous espérons continuer avec lui l'étude de ce chapitre de Neurologie et l'assurons de notre profonde gratitude et de notre entier dévouement.

A NOS MAITRES DANS LES HOPITAUX

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ C. CLAVEL

Externat :

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ R. DESJACQUES

MONSIEUR LE PROFESSEUR J. CREYSSSEL

MONSIEUR LE PROFESSEUR P. WERTHEIMER

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ J. MARION

MONSIEUR LE PROFESSEUR A. VACHON

MONSIEUR LE PROFESSEUR P. CROIZAT

Internat provisoire :

MONSIEUR LE DOCTEUR H. GARDERE

MONSIEUR LE PROFESSEUR J. BRUN

Internat :

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ A. GONIN

MONSIEUR LE PROFESSEUR A. GUICHARD

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ P. MONNET

MONSIEUR LE PROFESSEUR P. WERTHEIMER

MONSIEUR LE PROFESSEUR J. DECHAUME

MONSIEUR LE PROFESSEUR P. PAUPERT-RAVAULT

et MONSIEUR LE PROFESSEUR L. ROCHE

MONSIEUR LE PROFESSEUR P. GIRARD

et MONSIEUR LE DOCTEUR A. GARDE

MONSIEUR LE PROFESSEUR M. LEVRAT

et MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ R. BRETTE

A NOTRE CONFERENCIER DE MEDICAT :

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ R. BRETTE

Médecin des Hôpitaux

A NOS CONFERENCIERS D'EXTERNAT ET D'INTERNAT

MESSIEURS LES DOCTEURS M. LEHMANN, J. SCHNEPP,
F. LARBRE, G. NOEL, H. DUJOL, A. LATREILLE

A MES AMIS

A MES CAMARADES DE L'INTERNAT

TABLE DES MATIERES

	Pages
Historique et Introduction	17
<i>Chapitre I.</i> — Introduction anatomique : la frontale ascendante, ses rapports et ses principales connexions	21
<i>Chapitre II.</i> — Notions physiologiques sur l'aire motrice	27
<i>Chapitre III.</i> — Etude sémiologique de l'épilepsie Bravais-Jacksonienne	31
<i>Chapitre IV.</i> — L'Electroencéphalographie	55
<i>Chapitre V.</i> — Modalités évolutives de l'E.B.J. ...	65
<i>Chapitre VI.</i> — Les problèmes de diagnostic différentiel posés par l'E.B.J.	71
<i>Chapitre VII.</i> — Les étiologies de l'E.B.J.	77
A - L'E.B.J. dans les tumeurs cérébrales	78
B - L'E.B.J. au cours des maladies infectieuses et parasitaires cérébrales et méningées	91
C - L'E.B.J. après traumatisme crânien	95
D - L'E.B.J. au cours des affections cérébrales d'origine vasculaire	102
E - L'E.B.J. au cours des encéphalites et des maladies systématisées du système nerveux ; les E.B.J. de causes diverses .	113

F - L'épilepsie Bravais-Jacksonienne au cours des atrophies cérébrales diffuses	119
G - L'E.B.J. chez l'enfant	121
H - L'E.B.J. réflexe	125
<i>Chapitre VIII.</i> — L'épilepsie somato-motrice expérimentale	131
<i>Chapitre IX.</i> — Eléments de physiopathologie	139
<i>Chapitre X.</i> — La participation des structures sous-corticales au mécanisme de l'E.B.J.	143
Conclusions	161
Bibliographie	165

HISTORIQUE ET INTRODUCTION

La première description détaillée d'une épilepsie motrice localisée est due à BRAVAIS dans sa thèse (Paris, 1824-1827) : « Recherches sur les symptômes et le traitement de l'épilepsie hémiplegique ». Richard BRIGHT publie en 1828 la première observation anatomo-clinique. En 1856, Robert TODD décrit la paralysie transitoire consécutive aux crises comitiales localisées.

Quelques années plus tard, dans une série de publications (81, 82, 83), HUGHLINGS-JACKSON reprend l'étude de l'épilepsie de BRAVAIS : il en analyse minutieusement les symptômes, décrit leur marche progressive à laquelle son nom restera attaché ; il montre la valeur localisatrice de cette épilepsie qui s'accompagne d'une conservation parfaite de la conscience ; il oppose l'épilepsie localisée due à une lésion corticale visible à l'épilepsie généralisée que l'on ne peut rattacher à une lésion anatomique et dont il situe l'origine dans les formations sous-corticales. Ainsi était achevée la description d'une épilepsie motrice partielle et précisée la valeur localisatrice d'un tel paroxysme.

CHARCOT proposa alors de désigner cette épilepsie à la fois si caractéristique et si évocatrice, sous le terme d'épilepsie Bravais-Jacksonienne ; cette dénomination fut adoptée par les auteurs de langue française ; dans la littérature étrangère, l'expression « épilepsie jacksonienne » est plus couramment rencontrée.

Dans la période suivante, les différentes étiologies de l'épilepsie Bravais-Jacksonienne (que nous désignerons en abrégé par les lettres E.B.J.) vont être définies grâce à la méthode anatomo-clinique et bientôt grâce à la naissante Neuro-chirurgie avec CUSHING. René ROME (143) étudie dans sa thèse (Lyon, 1906-1907) « la valeur séméiologique de l'épilepsie jacksonienne » ; ce travail constitue une excellente mise au point de la question où déjà sont signalées toutes les causes principales

de l'E.B.J. En 1920, le Congrès Français de Chirurgie se penche sur le problème de l'E.B.J. post-traumatique.

Parallèlement aux travaux cliniques, l'étude expérimentale de l'épilepsie corticale se développe depuis FRITSCH et HITZIG ; chez l'animal elle fait l'objet des travaux de SHERRINGTON et de son école ; suivant l'exemple de FRITSCH et HITZIG, la stimulation corticale est entreprise chez l'homme au cours d'interventions neuro-chirurgicales par FOERSTER et PENFIELD.

L'application clinique de l'électroencéphalographie (Hans BERGER, 1924) va permettre de déceler, en dehors même des crises, le foyer épileptogène cortical responsable de l'E.B.J. L'enregistrement cortical ou électrocorticographie apporte à la méthode une plus grande précision ; jointe à la stimulation corticale, elle permet de détecter l'emplacement exact de la lésion épileptogène sur le cortex même, et de contrôler l'exérèse chirurgicale de ce foyer ; ainsi PENFIELD a pu, grâce à une méthode rigoureuse, établir une œuvre considérable tant dans le domaine de l'épileptogénèse que dans celui du traitement chirurgical de l'épilepsie corticale. L'E.B.J. est une des formes de l'épilepsie corticale justiciables, si la lésion le permet, de l'ablation du foyer lésionnel et peut être considérée comme une maladie curable chirurgicalement.

Ainsi l'E.B.J. est parfaitement décrite, les lésions causales créant un foyer épileptogène prérolandique sont bien connues ; l'E.B.J. paraît donc constituer au sein du grand domaine de l'épilepsie, une partie bien définie. Peut-on alors dire qu'elle ne pose plus aucun problème ?

En fait, depuis longtemps, certains aspects avaient retenu l'attention : des atypies sémiologiques furent observées ; mais aussi l'on décrivit d'autres formes d'épilepsie motrice partielle : crises adversives, épilepsie partielle continue (KOJEWNIKOFF, 1894), crises hémicorporelles (pour lesquelles GASTAUT (63) proposa récemment le terme d'hémi-convulsion). Quelle va être la place de ces manifestations par rapport à l'E.B.J. ?

La valeur topographique de l'E.B.J. est discutée par Cl. VINCENT et CHAVANY : ces auteurs, dans les thèses de Mlle MOREAU (106) et de LOBEL (98), apportent la preuve de crises Bravais-Jacksoniennes chez des malades présentant des lésions éloignées du cortex prérolandique.

Existe-t-il enfin des E.B.J. sans étiologie réellement décelable ? ROME (143) avait déjà soulevé cette question, reprise plus tard par GUILLAIN et THÉVENARD (68) et par RISER (136). Il serait nécessaire, pour y répondre, d'apporter la preuve anatomique de l'absence de lésions cérébrales. Ce problème a été repris récemment par GASTAUT (59), qui envisage l'hypothèse d'une E.B.J. d'origine sous-corticale, mettant en jeu les secteurs aréo-thalamique de VON BONIN.

Il nous a donc paru intéressant d'envisager l'étude de l'E.B.J., en nous penchant particulièrement sur les problèmes de délimitation sémiologique, de valeur topographique et étiologique. Ce travail est basé sur l'analyse de 130 observations d'E.B.J. authentiques, recueillies à la Clinique Neuro-psychiatrique du Professeur J. DECHAUME et au Centre Neuro-chirurgical de l'Hôpital Edouard-Herriot (Professeurs P. WERTHEIMER et J. DECHAUME). De nombreuses observations étiquetées E.B.J. ont été éliminées parce que la description de la crise épileptique était insuffisante ou non conforme à la définition de l'E.B.J. Tous nos malades ont subi un ou plusieurs examens électro-encéphalographiques pratiqués dans le Laboratoire du Docteur J. COURJON. L'association étroite entre le service de Neurologie et le service de Neuro-chirurgie nous a permis, par l'abondance du matériel d'étude, d'observer des E.B.J. d'étiologies très variées ; seuls, en pratique, les traumatismes crâniens récents en sont exclus.

CHAPITRE PREMIER

INTRODUCTION ANATOMIQUE : LA FRONTALE ASCENDANTE, SES RAPPORTS ET SES PRINCIPALES CONNEXIONS

L'étude de l'E.B.J. nécessite une connaissance précise des aires cérébrales dont la stimulation provoque un mouvement élémentaire localisé et dont l'atteinte, par un processus pathologique, est susceptible de créer l'épilepsie jacksonienne elle-même.

La stimulation de la frontale ascendante chez l'homme (FRITSCH et HITZIG, 1870) provoque des mouvements localisés à l'hémicorps controlatéral : ainsi est découverte l'aire somato-motrice. Les expériences de stimulation tant chez le singe anthropoïde, que chez l'homme lors d'interventions neuro-chirurgicales (PENFIELD), ont permis par la suite de préciser la topographie de l'aire somato-motrice et de découvrir d'autres aires corticales répondant à l'excitation par des mouvements plus ou moins élémentaires.

Par ailleurs, grâce à la méthode électro-encéphalographique appliquée aux travaux expérimentaux, l'étude de la propagation de la décharge épileptique a pu être entreprise. Enfin, les expériences stéréotaxiques précisent les rapports existant entre les formations corticales et les structures sous-corticales, en particulier le thalamus.

Nous nous bornerons, dans ce chapitre, à exposer schématiquement les aires corticales motrices et leurs principales connexions, qui ne sont connues que grâce aux travaux des physiologistes et des neuro-chirurgiens.

1° LA CIRCONVOLUTION FRONTALE ASCENDANTE ou circonvolution prérolandique correspond, dans la terminologie anglo-saxonne, à l'aire précentrale : c'est l'aire électro-motrice ou

somato-motrice, dont la stimulation en un point quelconque détermine un mouvement localisé au niveau d'un segment de l'hémi-corps controlatéral correspondant à la topographie du point stimulé dans l'aire frontale ascendante. La définition de l'aire somato-motrice est donc essentiellement physiologique. Sa topographie correspond en gros à l'aire 4 de BRODMAN, qu'elle déborde un peu en avant ; limitée en arrière par le sillon de Rolando, parcourue de vaisseaux artériels et veineux, oblique en bas, en avant et en dehors, elle occupe sur un cerveau observé par sa face supérieure la région « centrale » ; en avant, la frontale ascendante est limitée à peu près par les sillons marquant la partie postérieure des trois circonvolutions frontales ; en haut et en dedans, l'aire somato-motrice déborde sur la face interne de l'hémisphère, au niveau du lobule paracentral ; en bas, elle s'achève au bord supérieur de la scissure de Sylvius à son origine, où l'opercule rolandique la relie à l'extrémité inférieure de la pariétale ascendante. Ainsi la frontale ascendante apparaît comme une lanière oblique en bas et en avant, se rétrécissant progressivement à sa partie inférieure, et dont seule la limite antérieure est mal visible anatomiquement.

La structure histologique de cette aire corticale est celle de l'isocortex agranulaire, dont la couche n° 5 contient les cellules giganto-pyramidales de BETZ ; ces cellules, dont on a voulu faire le point de départ exclusif du faisceau pyramidal, sont en nombre bien plus réduit que les fibres contenues dans ce faisceau, mais les cellules de BETZ ne sont observées qu'au niveau de la frontale ascendante.

Nous avons vu que la stimulation d'un point quelconque au niveau de toute l'aire somato-motrice provoque des mouvements au niveau d'un segment de l'hémicorps contro-latéral, toujours le même selon le point stimulé. Ainsi a-t-on pu dresser (FOERSTER et PENFIELD) la carte de la frontale ascendante, avec de haut en bas (selon PENFIELD) (123) :

orteils
jambe
genou
cuisse
tronc
épaule

coude
poignet
main
auriculaire
annulaire
médius
index
pouce
cou
front
yeux
face
lèvres
« vocalisation »
bouche
langue
pharynx
salivation
mastication

Il y a lieu de remarquer qu'il existe en fait trois groupes principaux de représentation corticale motrice :

- le groupe membre inférieur au niveau du lobule paracentral ;
- le groupe membre supérieur occupant la majeure partie de l'aire motrice sur la face externe du cerveau ;
- à la partie inférieure de la frontale ascendante, le groupe facial.

La représentation motrice de ces différents segments est très variable en étendue : les segments proximaux des membres, le tronc, le cou ont de très faibles surfaces de représentation, alors que la main, surtout les doigts et en particulier le pouce et l'index, la face et surtout la bouche (les lèvres et la langue) ont respectivement des surfaces de représentation très vastes. MORIN (107) peut énoncer en principe que « l'étendue des localisations cérébrales motrices n'est pas proportionnelle à celle des régions du corps qu'elles représentent, mais à la diversité et à la délicatesse des mouvements dont sont capables les muscles correspondants ».

Ainsi la représentation motrice d'un hémicorps revêt-elle la forme de l'homonculus dessiné par PENFIELD, gnôme au corps frêle, à la bouche énorme, aux pieds immenses, à la main et aux doigts d'une taille démesurée.

La représentation motrice de la bouche, de la langue et du pharynx est bilatérale, la stimulation provoquant toujours, à leur niveau, des mouvements globaux et symétriques.

La *vascularisation* de la frontale ascendante est assurée par les branches de la carotide interne, pour sa plus grande partie par la sylvienne et ses branches, l'artère du sillon pré-rolandique et surtout l'artère rolandique ; le lobule paracentral et la partie toute supérieure de la frontale ascendante sont irrigués par les branches de la callosomarginale, venue elle-même de la cérébrale antérieure. Les anastomoses entre ces deux réseaux sont très variables, mais en tout cas incapables d'assurer chez l'homme une vascularisation satisfaisante en cas d'obstruction d'un des troncs principaux. Les veines sont essentiellement drainées par la veine rolandique, qui se jette dans le sinus longitudinal supérieur.

2° LES AIRES CORTICALES ADJACENTES :

A) *La Pariétale ascendante*, ou aire somato-sensitive, est en quelque sorte la réplique sensitive de la frontale ascendante, sur la berge postérieure de la scissure de Rolando ; elle occupe une surface sensiblement égale, presque symétrique, où la représentation sensitive permet de dessiner, là aussi, un homonculus très voisin du premier.

B) *L'aire de la parole de BROCA*, siège généralement sur l'hémisphère gauche, en avant du pied de la frontale ascendante.

C) *L'aire motrice supplémentaire*, de PENFIELD et WELCH, est située à la face interne du lobe frontal, juste en avant du lobule paracentral, à cheval sur la scissure cingulaire.

D) Une *deuxième aire motrice supplémentaire* a été individualisée juste en avant de l'opercule rolandique et du pied de la frontale ascendante, un peu plus bas que l'aire de BROCA.

E) Enfin, la stimulation du lobe frontal en avant de la frontale ascendante (aire 6 de BRODMAN) provoque des mouvements d'aversion ; lorsque la stimulation est apportée à la partie inférieure de cette aire (aire 8), les mouvements d'ad-

version sont localisés à la tête et aux yeux (déviation conjuguée de la tête et des yeux).

3° LES CONNEXIONS DE L'AIRE SOMATO-MOTRICE sont :

a) *Transcorticales*, avec les aires corticales voisines ou éloignées ; les associations transcorticales sont en général très mal connues : citons l'association entre aire 4 (somato-motrice) et aire 6 (prémotrice). Cette étude sera reprise lorsqu'on abordera le problème de la propagation transcorticale de la décharge (chapitre IX).

b) *Les connexions avec les éléments sous-corticaux* paraissent aujourd'hui mieux systématisées : l'aire somato-motrice reçoit en effet des influx ascendants du noyau ventral-latéral du thalamus et de la substance réticulée intrathalamique ; de l'aire somato-motrice, les influx descendants suivent essentiellement le faisceau pyramidal, mais aussi les voies extrapyramidales, essentiellement vers le locus niger, les noyaux du toit et la protubérance, mais aussi vers le striatum, le thalamus et le noyau rouge.

CHAPITRE II

NOTIONS PHYSIOLOGIQUES SUR L'AIRE MOTRICE

Les apports de la physiologie intéressant l'étude de l'E.B.J. sont essentiellement les résultats de la stimulation électrique de l'aire motrice.

L'excision isolée de l'aire motrice n'entraîne en effet, même chez l'anthropoïde, qu'une hémiparésie fruste et transitoire. Il est nécessaire d'enlever en outre le cortex prémoteur pour obtenir une paralysie durable jointe à une hypertonie caractéristique et à une spasticité permanente.

La stimulation de l'aire motrice produit, nous l'avons vu, selon le point excité, un mouvement très localisé controlatéral ; la stimulation électrique ponctuelle rigoureuse de toute l'aire motrice a permis d'établir la topographie précise de la représentation motrice (PENFIELD).

Les résultats de cette stimulation ont été étudiés de plus près : le mouvement qu'elle provoque s'accompagne d'une paralysie du mouvement volontaire ; dans quelques cas, la stimulation produit une paralysie transitoire, sans qu'aucun mouvement ne soit observé.

La stimulation de certains points aboutit nécessairement à un mouvement bilatéral : c'est le cas au niveau de la bouche, de la langue et du pharynx ; il est rare que la mastication (acte complet) soit obtenue par stimulation du pied de la frontale ascendante (alors qu'elle est observée après excitation du lobe temporal, s'accompagnant alors de perte de conscience) ; par contre, il n'existe pas au niveau des membres de représentation ipsilatérale : si parfois la face est animée de mouvements bilatéraux, ceux-ci prédominent toujours du côté opposé à la stimulation. Entre les aires des lèvres et de la bouche, il existe une zone dont la stimulation provoque un son uniforme de longue durée : c'est l'aire de la « vocalisation », de PENFIELD,

en pleine frontale ascendante (on notera que le phénomène de la « vocalisation » ne se produit pas au cours d'une crise d'E.B.J.). Un arrêt respiratoire a pu être provoqué par l'excitation de la partie la plus basse de la frontale ascendante. A l'opposé, SCARFF (143 *bis*) a obtenu, par stimulation du lobule paracentral, une contraction du sphincter anal, posant ainsi le problème d'une représentation corticale de la musculature périnéale. Le cou possède deux zones excitables : l'une entre le tronc et le membre supérieur (OBRADOR) (112), l'autre entre face et langue. Enfin, la stimulation d'une zone située entre la localisation du pouce et des autres doigts (PENFIELD) (123) provoque une déviation conjuguée de la tête et des yeux, tout comme la stimulation de l'aire pré-motrice.

La stimulation de la pariétale ascendante provoque dans 20 % des cas une réponse motrice au niveau de la main, des lèvres et de la bouche ; ce résultat prouve qu'il existe un contingent somato-moteur dans l'aire somato-sensitive ; inversement, il existe un contingent somato-sensitif dans la frontale ascendante.

Le caractère de la réponse motrice est, aux doses liminaires, sa réduction à un mouvement élémentaire, plus souvent flexion qu'extension ; on a pu obtenir, par stimulation d'un point donné, la flexion du bras et, par stimulation d'un point très proche du premier, l'extension du bras. Mais jamais la stimulation de la frontale ascendante ne provoque de mouvement complexe plus ou moins adapté à un but.

Le mouvement, ainsi obtenu, survient dans les conditions physiologiques de l'excitabilité corticale, après un temps de latence ; et si l'excitant a été plus intense, la réponse, de type clonique, est suivi de l'« ébranlement prolongé », qui se traduit sur le tracé électrocorticographique par la « post-décharge ». La réponse motrice est suivie d'une période réfractaire, pendant laquelle le cerveau est hypoexcitable.

SHERRINGTON a signalé, le premier, la variabilité des réponses corticales et décrit le phénomène de la « facilitation » et l'instabilité du point moteur : le résultat de la stimulation d'un point donné n'est pas le même, si ce point-là ou un point très voisin ont été stimulés quelques secondes auparavant ; la réponse peut ainsi être augmentée, diminuée ou annulée.

Le problème depuis longtemps le plus controversé est celui de la *signification de l'aire motrice* : la stimulation ponctuelle, à doses constantes, a permis à FOERSTER d'établir la carte de la frontale ascendante ; CHANG (cité par MORIN, 107) a pu faire contracter isolément un muscle déterminé par la stimulation d'un seul point ; il est vrai que ce résultat a été obtenu sur cinq muscles seulement. Le plus souvent la stimulation fait contracter ensemble plusieurs muscles synergiques ; l'un d'eux répond en général préférentiellement, c'est-à-dire par une contraction plus forte, après un temps de latence moins long. De tels résultats amènent à conclure que, chez l'anthropoïde, il existe des localisations motrices fines. Aussi peut-on soutenir la théorie de la *représentation musculaire au niveau du cortex prérolandique* : chaque muscle ou chaque groupe de muscles synergiques sont mis en tension par un groupe d'unités motrices corticales, toujours le même. Cette théorie est illustrée par l'image de la représentation en mosaïque corticale des points moteurs.

Dès HUGHLINGS-JACKSON, cette conception de la représentation corticale est critiquée : cet auteur admet qu'il existe au niveau du cortex trois foyers moteurs : un pour la face, un pour le membre supérieur et le troisième pour le membre inférieur ; le cortex organise les mouvements musculaires fonctionnellement à partir de ces trois unités. WALSH (168) s'est posé récemment en ardent défenseur de cette hypothèse. La stimulation d'un point donné du cortex, chez l'homme comme chez l'animal, produit en effet un mouvement localisé au membre supérieur, au membre inférieur ou à la face, mais jamais à deux de ces segments à la fois ; le mouvement obtenu est pratiquement toujours distal, exceptionnellement proximal ; enfin, l'on n'obtient jamais la contraction isolée de certains groupes musculaires. Si la théorie de la représentation musculaire était rigoureusement vraie, la propagation de la décharge, lors d'une crise d'épilepsie expérimentale (ou spontanée), devrait envahir exactement les différentes aires de représentation motrice, suivant leur disposition réciproque sur le cortex, c'est-à-dire, par exemple, qu'une crise à point de départ crural gagne le tronc, puis l'épaule, envahit le membre supérieur, enfin la main ; comment expliquer alors que l'on observe une crise à point de départ crural envahissant la main avant

l'épaule, qu'une crise à début digital saute brusquement de l'avant-bras aux muscles péri-buccaux, sans envahir le bras et le cou ? Seule la conception de trois grandes unités fonctionnelles peut expliquer une telle propagation : la décharge épileptique gagne, à partir de l'un de ces foyers, un autre foyer, au niveau d'un groupe musculaire qui n'est pas toujours le même, mais qui sera préférentiellement un groupe distal, surtout digital. Ainsi arrive-t-on à la conception de la *représentation de mouvements* au niveau de la frontale ascendante.

Aujourd'hui le problème de la signification de la représentation corticale de l'aire somato-motrice n'est pas encore tranché. Peut-on penser, avec WOOLSEY (cité par MORIN, 107), que ce sont bien les muscles qui sont représentés ; mais il ne s'agirait pas d'une mosaïque véritable, faite d'éléments absolus séparés, mais d'un chevauchement de foyers préférentiels.

Quant à l'aire motrice supplémentaire située en avant du pied de la frontale ascendante, elle aurait, pour GLONING (64), une petite représentation ipsilatérale. En réalité, les notions concernant cette aire motrice sont encore trop imprécises pour tenter de définir sa signification.

CHAPITRE III

ETUDE SEMIOLOGIQUE DE L'EPILEPSIE BRAVAIS-JACKSONIENNE

L'épilepsie Bravais-Jacksonienne peut être définie comme une épilepsie motrice partielle, caractérisée par la succession d'une contraction tonique et de mouvements cloniques à début segmentaire, en général distal ; ces mouvements sont susceptibles de se propager à tout l'hémicorps suivant une extension progressive appelée marche jacksonienne ; dans tous les cas, la conscience du malade reste intacte.

L'étude de sa sémiologie comportera l'analyse du phénomène moteur, la topographie du mouvement initial, l'extension du mouvement épileptique, puis la durée et les modes de terminaison de la crise ; les troubles paralytiques post-critiques de la crise Bravais-Jacksonienne seront alors étudiés. La crise Bravais-Jacksonienne est très fréquemment associée à d'autres manifestations comitiales, ne mettant pas en jeu la motricité squelettique ; nous analyserons ensuite ces troubles qui peuvent soit précéder, soit accompagner la crise jacksonienne.

A côté de cette sémiologie rigoureuse, ne prêtant pas à discussion, d'autres épilepsies motrices partielles sont fréquemment considérées comme Bravais-Jacksoniennes ; nous aborderons donc enfin l'étude de ces crises atypiques par le caractère ou la topographie du mouvement pathologique, mais que certains éléments nous permettent de ranger aux côtés de l'E.B.J. classique.

1° Il convient de rappeler, dès le début de la description, que la *conscience* du malade pendant la crise est en général parfaitement normale ; la conservation de la conscience au cours de l'E.B.J. a valeur de symptôme essentiel de cette épilepsie focale ; c'est elle qui permet la finesse de la description

sémiologique ; nous serons donc amené à éliminer de cette étude toute crise dont au moins le début ne s'accompagne pas d'un état de conscience tout à fait normal du malade. Celui-ci assiste à sa crise et, même lorsqu'il s'agit d'un enfant d'âge scolaire, il est souvent capable de la décrire et de la détailler parfaitement ; parfois le malade n'éprouve qu'une sensation de tension douloureuse des muscles atteints par les clonies ; dans d'autres cas, il se plaint d'une douleur violente ; enfin, il est des cas où le malade, pourtant lucide, ne peut s'exprimer pendant la crise, mais il s'agit là de phénomènes associés à la crise que nous étudierons plus loin et non d'un caractère obligatoire comme l'est la conservation de la conscience.

2° Le phénomène moteur initial

Il comporte, comme pour une crise généralisée, une phase tonique et une phase clonique :

— LA PHASE TONIQUE est ressentie souvent par une sensation de crampe ou de crispation dans le groupe musculaire intéressé. Elle est caractérisée par la mise en flexion ou en extension d'un segment de membre généralement distal ; le nombre de muscles mis en jeu est le plus souvent restreint. Cette phase de tétanos caractéristique dure, en règle, très peu de temps : quelques secondes, quinze secondes selon CASTAIGNE (23), parfois au plus une seconde, et l'on conçoit qu'elle puisse aisément passer inaperçue, soit du malade lui-même lorsqu'elle est de très courte durée, soit à l'interrogatoire. Cette phase tonique ne manque pratiquement jamais ; certains auteurs (RISER) (135) écrivent qu'elle peut manquer ; ce point de vue paraît difficile à admettre : le spasme tonique initial est souvent bref et d'observation difficile, mais son absence est en contradiction avec les données physiologiques : il est en effet, comme le prouvent les données expérimentales, le premier signe de la décharge épileptique, lorsque celle-ci atteint le neurone moteur.

— LA PHASE CLONIQUE, qui lui succède, est également caractéristique et précise ; elle intéresse toujours le groupe mus-

culaire figé par la contraction tonique initiale, et lui seulement. Le stade clonique est constitué à la fois par une contraction du muscle ou du groupe musculaire intéressé et en même temps, semble-t-il, par une relaxation simultanée du groupe musculaire antagoniste. En règle générale, le groupe musculaire intéressé par la contraction clonique est celui des fléchisseurs. Les clonies se poursuivent sur un rythme saccadé, à une fréquence voisine d'une contraction par seconde au début ; cette fréquence va en diminuant, au fur et à mesure du déroulement de la crise, cependant que l'amplitude du mouvement clonique va en augmentant progressivement ; nous reconnaissons là un des caractères des clonies de la grande crise généralisée : l'augmentation de l'amplitude va de pair avec la diminution de leur fréquence.

— LA TOPOGRAPHIE des groupes musculaires atteints initialement par l'E.B.J. est, dans la grande majorité des cas, distale, et frappe de préférence les groupes les plus spécialisés pour la motricité volontaire (PENFIELD) (123) :

a) *Le groupe brachial* est numériquement le plus important : une majorité importante des E.B.J. prend naissance au niveau de la main et plus particulièrement des doigts. On explique cette prépondérance brachiale du trouble initial de l'E.B.J. par les dimensions importantes de la surface de représentation corticale de la main au niveau du cortex somatomoteur : les doigts occupent la plus grande partie de cette surface, le pouce le plus bas situé possède la représentation corticale la plus étendue. La clinique nous apprend que le pouce est le point de départ le plus fréquent des crises B.J. : le doigt, d'abord maintenu en extension et abduction, se fléchira secondairement sur la paume en opposition avec les autres doigts ; dans l'ordre de fréquence, le pouce est suivi par l'index et le médius ; la contraction du pouce et de l'index peut être simultanée, comme dans le cas de HUGHLINGS-JACKSON (81) : pouce en opposition et index en extension ; par contre, il est fort rare de noter des crises dont le point de départ est situé dans l'annulaire et l'auriculaire. Dans certains cas, le premier mouvement épileptique est observé au niveau des fléchisseurs de la main, des muscles de l'avant-bras, plus rarement au niveau des extenseurs, des rotateurs du bras (RISER) (135).

b) *Le groupe facial* comprend les crises dans lesquelles les premières contractions naissent au niveau de la commissure labiale (cas le plus fréquent) : la commissure est attirée en haut et en arrière et donne à la face un masque grimaçant : dans l'observation NC 2967, les crises furent toujours strictement localisées à la commissure labiale, sauf une fois où les clonies gagnèrent le membre supérieur. Les clonies peuvent aussi intéresser en premier lieu la paupière supérieure soumise à un abaissement saccadé (RISER), le globe oculaire attiré en haut et en dehors, ou tout autre groupe musculaire, élévation spasmodique du sourcil par exemple. Dans tous ces cas, le mouvement est toujours strictement unilatéral.

L'E.B.J. peut également débiter au niveau de la langue : dans ce cas, les mouvements de torsion, de trémulation, intéressent d'emblée la totalité du massif lingual ; l'épilepsie linguale s'explique aisément par la représentation bilatérale de la langue sur le cortex moteur, démontrée par les expériences de stimulation (PENFIELD et BOLDREY).

c) *Le début crural* de l'E.B.J. est également d'une fréquence indiscutée : dans ces cas, la première contraction siège généralement sur le gros orteil qui se fléchit ; plus rarement, les quatre autres orteils sont intéressés par le premier mouvement, exceptionnellement en tant qu'unités, le plus souvent en groupe. JEFFERSON (85), dans une étude récente consacrée à l'épilepsie à point de départ crural, rapporte encore des cas où l'E.B.J. débuta par le dos du pied, la plante du pied, le talon, la cheville, le mollet, le genou et même la cuisse.

d) Le phénomène moteur initial est très rarement observé à d'autres niveaux que ceux précédemment décrits : les clonies ou soubresauts de la paroi abdominale, un tremblement rythmé du flanc sont signalés par ROGER (140) et CHAVANY (26). Si nos observations ne contiennent pas de faits semblables, nous devons noter un point de départ scapulaire et brachial (Observation 16197), dont nous n'avons pas trouvé d'autres exemples. CHAVANY (26) signale la possibilité de crises débutant par des clonies du cou.

3° L'extension du mouvement épileptique

-- A partir de cette crise initiale localisée, la crise B.J. peut se propager, tout en restant consciente, à d'autres segments du même hémicorps et à la totalité de l'hémicorps. Cette propagation du paroxysme épileptique se fait classiquement en tache d'huile ; les premières observations saisissantes en furent rapportées par HUGHLINGS-JACKSON (81), et dès lors le terme de marche jacksonienne est réservé à ce cheminement progressif de l'E.B.J.

a) La progression des clonies se produit quinze à vingt secondes après l'apparition de la secousse initiale ; dans les cas habituels à point de départ distal, le groupe musculaire nouvellement envahi met en mouvement le segment de membre sus-jacent à celui déjà envahi par la crise. Chaque segment de membre subit les convulsions de façon uniforme : après une courte phase tonique, il est animé par des secousses d'amplitude croissante et de fréquence rapidement décroissante, sans que ce mouvement subisse l'influence des segments voisins entrés en convulsion à un moment différent ; ainsi, il n'est pas rare que, lorsqu'au cours d'une marche à point de départ brachial, le pied entre en convulsion, il n'existe plus à ce moment de clonies au niveau des doigts et de la main, alors qu'elles persistent encore à l'épaule.

b) Ces données expliquent la *topographie de la marche jacksonienne* et ses différentes modalités selon le point de départ de la crise :

-- la crise à *point de départ brachial* est, nous l'avons vu, à début digital : après le pouce secoué en flexion et en opposition avec les autres doigts, la main se met en flexion et en pronation, l'avant-bras est fléchi par saccades, le bras secoué en adduction et en rotation interne (HUGHLINGS-JACKSON) (81), de là les clonies gagnent parfois le cou, enfin la face plus ou moins vite, souvent même avant que la racine du bras soit atteinte, les clonies apparaissant d'abord dans l'orbiculaire des paupières (HUGHLINGS-JACKSON) (81) ; il est très fréquent que, lors d'une propagation faciale, le segment proximal soit épargné ; dans un troisième temps, par le tronc,

le membre inférieur est envahi par les convulsions, de la racine vers son extrémité ;

— la crise à *point de départ facial* débute le plus souvent par des clonies des paupières, de la commissure labiale ou encore des globes oculaires ; l'extension se fait vers la langue, le plancher de la bouche (comme dans l'observation NC 2983) et le pharynx, qui sont animés de mouvements intéressant l'ensemble de la musculature. Les contractions à ce niveau peuvent provoquer une morsure de la langue. Si le trouble moteur initial a siégé à l'intérieur de la cavité buccale (phénomène fréquent pour PENFIELD, à cause de sa grande spécialisation et de sa vaste représentation corticale), les clonies gagnent l'angle de la mâchoire et, de là, le reste de l'hémiface. A partir de la face, les clonies envahissent le membre supérieur, en commençant par les doigts, ce fait étant expliqué par la proximité des représentations digitale et faciale ; enfin le membre inférieur pourra être envahi, toujours par la racine ;

— les crises à *point de départ crural*, remontant en quelque sorte le long du membre inférieur, envahissent la paroi abdominale, la paroi thoracique, où ils pourront provoquer des troubles respiratoires (JEFFERSON) (85), abordent le membre supérieur par la racine et descendent jusqu'au niveau des doigts ; la face peut finalement être envahie, mais cette éventualité est beaucoup plus rare que l'envahissement brachial. Notons également la possibilité de crises à point de départ abdominal bas situé, envahissant le membre inférieur de la racine vers son extrémité (JEFFERSON) (85).

— Une forme particulière est représentée par la *crise cheïro-orale*, caractérisée par une atteinte presque simultanée de la main et de la bouche ; il est souvent difficile de dire quel a été le siège des premières contractions, tant celles-ci paraissent contemporaines. La crise cheïro-orale est interprétée comme une marche jacksonienne très rapide, dont la vitesse de l'extension est due à la proximité des aires buccale et digitale au niveau de la frontale ascendante.

c) *L'extension de la marche jacksonienne* est très variable : certaines crises envahissent seulement un membre jusqu'à sa racine, d'autres envahissent un deuxième segment cor-

porel et s'arrêtent là ; certaines, enfin, gagnent tout l'hémicorps.

Mais la marche jacksonienne n'est pas toujours aussi stéréotypée : HALLEN (73), dans une étude récente basée sur l'observation minutieuse de 52 cas, rapporte un certain nombre de marches ne respectant pas la propagation par contiguïté de la représentation corticale classique ; ainsi certaines crises à début digital envahissent tout le membre supérieur, puis gagnent d'emblée la mâchoire, atteignant seulement à la fin la partie supérieure de la face ; des crises débutant par le pied, ont gagné secondairement le pouce pour remonter le long du membre supérieur ; l'auteur signale encore des crises débutant par l'épaule, puis descendant le membre supérieur et, dans un deuxième temps, le membre inférieur ; de même, certaines crises B.J. remontaient le membre inférieur, gagnaient la poitrine, de là le pouce, d'où la crise convulsive envahissait tout le membre supérieur jusqu'à la face ; enfin, une crise débutant par des clonies au niveau de la poitrine gagnait l'épaule et le cou pour s'arrêter là.

Au cours de certaines propagations jacksoniennes, les clonies atteignent les muscles du cou et de l'épaule avant le tronc et l'abdomen en cas de marche descendante, après le tronc et avant le bras dans les marches ascendantes (deux cas d'OBRAADOR) (112) ; en principe, et en accord avec la topographie de représentation corticale, les clonies atteignent le cou entre le membre supérieur et la face ; un de nos malades (NC 2958) présentait des crises avec tiraillements et sautilllements diffusant de la jambe, à l'abdomen, aux lombes et directement à la nuque : on peut rapprocher ce cas de deux publiés par OBRAADOR.

d) *La durée* d'une crise B.J. est très variable, non seulement d'un malade à l'autre, mais aussi chez un même malade ; on ne peut chiffrer que des moyennes : la durée de la phase tonique initiale étant de quelques secondes, les clonies qui lui font suite se prolongent en moyenne de deux à cinq minutes, mais certaines crises se poursuivent pendant un quart d'heure ou une demi-heure, alors que d'autres ne dépassent pas quelques dizaines de secondes.

4° La durée de la crise dépend en fait de l'évolution de la crise Bravais-jacksonienne elle-même :

a) la crise peut rester localisée à une extrémité : pouce, main, orteils, coin de la bouche et ne jamais s'étendre au-delà. Ce sont les crises durant le plus longtemps, contractions musculaires saccadées se poursuivant pendant des dizaines de minutes, sans la moindre extension et en pleine conscience ;

b) la crise peut s'étendre à la totalité du membre, sans envahir le tronc ; il en est de même des clonies qui, issues d'un seul groupe musculaire facial, gagnent la totalité de l'hémiface, créant un hémispasme facial épileptique. Ces accès, que l'on pourrait qualifier de régionaux, durent en général quelques minutes, sans que la conscience soit perturbée ;

c) rappelons enfin que, dans la marche jacksonienne complète, la crise partie d'une extrémité envahit progressivement, en tache d'huile, la totalité de l'hémicorps. La progression de la marche jacksonienne se fait de façon très variable : le plus souvent, le début de l'extension des mouvements s'effectue relativement lentement, pour s'accélérer de façon progressive ; mais la crise peut rester localisée très longtemps avant de se propager à l'hémicorps : JEFFERSON (85) cite un cas où la crise demeura localisée cinq à six heures au membre inférieur, avant de s'étendre au bras et à la face. La progression par bonds est également bien connue : la crise débutant lentement, saute brusquement un groupe musculaire pour s'installer dans un autre segment corporel et s'y propager ensuite avec une grande vitesse. L'accélération brusque d'une marche à l'évolution régulièrement progressive, est fréquemment notée ; elle précède le plus souvent de peu la généralisation.

5° La terminaison de la crise Bravais-Jacksonienne

Elle se présente selon diverses éventualités :

a) La crise peut tourner court après quelques clonies ; une telle évolution avortée est exceptionnellement spontanée ; par contre, certains malades ont la très curieuse possibilité d'enrayer leur crise par striction ou friction du segment qui

est déjà la proie des convulsions : chez deux de nos malades, ce fait est signalé : observation NC 2611, le malade présentant une E.B.J. gauche, à point de départ brachial, parvient parfois à arrêter la crise en immobilisant son bras ; observation 12358 : une enfant de 8 ans présentait des crises B.J. à début digital douloureux, avec marche jacksonienne typique, durant trente secondes ; le père de l'enfant signalait qu'une forte pression sur le poignet gauche, ou le refroidissement par l'eau, ont pu faire avorter la crise.

De tels faits font entrevoir la possibilité d'interventions de stimulations périphériques dans le déroulement d'une crise B.J. (nous étudierons plus tard le phénomène inverse ou E.B.J. « réflexe »). L'évolution de la crise B.J. peut être modifiée par des facteurs surprenants : CHAVANY (26) rapporte une observation de PAILLAS, où le malade, dont la crise débutait par la main, faisait une crise avec généralisation quand la main était dans sa poche, et une crise partielle quand la main était libre, sans entraves.

b) *La crise sans généralisation secondaire* se termine par la diminution progressive en fréquence et en amplitude des clonies, jusqu'à l'arrêt complet du mouvement involontaire. La partie du corps, segment distal, membre ou hémicorps intéressé par les clonies, va rester, pendant une durée variable, en général de quelques minutes, paralysée ; cette *paralysie post-critique*, appelée encore paralysie de TODD, du nom de l'auteur qui l'a décrite, est une paralysie flasque et représente un signe essentiel de l'E.B.J. ; elle ne manque pour ainsi dire jamais. HUGHLINGS-JACKSON (83) avait déjà précisé que la paralysie siégeait dans la partie du corps ayant été la première intéressée par les convulsions ; cette règle reste valable et si, lorsque tout un hémicorps a été atteint, des signes déficitaires sont notés au niveau de tout cet hémicorps, ils prédominent toujours très nettement sur le membre où sont nées les convulsions ; nous avons noté une exception : observation 16930 : la crise débutait par le pied droit, envahissait tout le côté, mais le déficit prédominait au membre supérieur. L'impotence peut être complète, mais bien plus souvent elle est réduite à une sensation de faiblesse, de maladresse lorsqu'elle siège à la main, se dissipant en quelques instants ; le signe de Babinski

peut être noté transitoirement lorsque la crise a intéressé un membre inférieur.

Lorsqu'elle siège à droite et que la crise a frappé la face, la paralysie post-critique s'accompagne de troubles de la parole : un malade de 49 ans (NC 2327) présenta, au cours d'une crise à propagation faciale, une aphasie d'expression qui persista une demi-heure, alors que la crise motrice avait duré à peine deux minutes. Cette aphasie persistant après la crise, souvent plus longtemps que le trouble paralytique, avait également été décrite par HUGHLINGS-JACKSON (81, 82).

Si, pendant la crise, le malade est resté conscient, il peut, une fois les clonies disparues, présenter une obnubilation de quelques minutes.

c) A l'opposé de ces E.B.J. se terminant sans altération importante de la conscience, d'autres crises s'accompagnent d'une *perte complète de la conscience*. Celle-ci survient très fréquemment à l'issue d'une marche jacksonienne, ayant progressivement envahi tout l'hémicorps ; elle se produit classiquement et électivement lorsque la marche jacksonienne envahit le territoire facial, non pas par atteinte du domaine facial mais, selon PENFIELD (123), par répercussion sur l'ensemble du cortex des décharges épileptogènes. Mais cette éventualité, pour fréquente qu'elle soit, ne peut pas être considérée comme une règle, et l'on sait des exemples nombreux de crises d'emblée faciales ou atteignant ce domaine au terme d'une marche épileptogène, où le malade garde une conscience intacte, restant capable de décrire par la suite la propagation des clonies à ce niveau ; tout au plus existe-t-il parfois une certaine obnubilation, mais sans amnésie post-critique (LAPLANE) (93).

La perte de conscience survenant au cours d'une crise B.J. peut se manifester par une simple absence de courte durée, traduite par la fixité du regard, l'arrêt de la parole, encore que ce dernier signe puisse manquer, trouble sans conséquences graves pour le malade. Mais, dans le plus grand nombre de cas, l'absence précède une crise généralisée. Le décalage de temps entre la dissolution de la conscience et l'apparition des mouvements généralisés dépasse rarement quelques secondes ; un exemple en est fourni par la crise à début localisé et à propagation classique, puis soudain précipitée : les yeux de-

viennent fixes, le malade ne répond plus aux questions, les clonies envahissent rapidement tout l'hémicorps, puis le côté opposé, et le malade présente alors le tableau classique de la crise généralisée. Dans d'autres cas, la généralisation survient au terme d'une marche jacksonienne, lorsque les clonies ont envahi tout l'hémicorps, en particulier le visage, les mouvements gagnent le côté opposé et la perte de connaissance survient sans transition, du fait de la généralisation de la crise comitiale. Les exceptions sont fort rares ; cependant PAILLAS (140) a observé des crises crurales se généralisant sans que le malade perdît entièrement connaissance.

La crise généralisée, succédant à la crise B.J., ne présente habituellement aucun caractère particulier ; tout au plus signale-t-on classiquement que le coma est moins complet, la morsure de la langue et l'émission d'urines moins fréquentes.

6° Les signes d'accompagnement de l'E.B.J.

Nous avons voulu décrire isolément la sémiologie Bravais-jacksonienne typique ; il est d'ailleurs fréquent d'observer des crises B.J. réduites à leur pure composante motrice, reproduisant les aspects décrits ci-dessus. Mais la majorité des E.B.J. est précédée ou accompagnée de manifestations épileptiques localisées, qu'il s'agisse de troubles sensitifs, vaso-moteurs, végétatifs ou de troubles de la parole.

Ces signes peuvent précéder la crise B.J., ayant alors valeur d'*aura* : certains, en effet, toujours identiques d'une crise à l'autre, sont parfaitement connus du malade, qui peut annoncer la venue de sa crise quelques instants à l'avance. Exceptionnellement, les manifestations précritiques peuvent survenir plusieurs jours à l'avance, comme dans l'observation NC 3009, où les paresthésies précédèrent de huit jours l'apparition des clonies brachiales. Mais, généralement, l'*aura* n'apparaît que quelques minutes, tout au plus quelques heures avant la crise.

Ces mêmes troubles pourront persister pendant le déroulement progressif des clonies de la crise B.J., comme ils pourront apparaître après le début de la crise ; dans certains cas, le signe d'accompagnement persistera après la cessation de la

crise motrice ; parfois, enfin, le signe d'accompagnement n'est pas le même que le trouble prémonitoire.

Les troubles que nous allons étudier sont de nature très diverse :

a) *Les manifestations motrices* sont exclusivement des phénomènes prémonitoires ; il peut s'agir de clonies discrètes, brèves, intermittentes, sans caractère rythmique, ou encore d'un tremblement dans le territoire où débutera l'E.B.J. (ROGER) (140) (AJMONE-MARSAN) (2). Mais ce trouble moteur prémonitoire peut être déficitaire : c'est le début akinétique que nous avons trouvé à deux reprises ; observation NC 2082 : une crise faciale droite était précédée d'une gêne de la parole et d'une paralysie faciale — M. St-A... lâchait les objets qu'il tenait avant de commencer sa crise brachiale. Nous n'avons pas retrouvé de faits analogues dans la littérature.

b) *Les troubles sensitifs* sont les plus fréquemment observés au cours d'une crise B.J. (PENFIELD) (123) (AJMONE-MARSAN) (2). Ce sont des fourmillements, des picotements, un engourdissement, une sensation de mouvement (alors qu'il n'y a pas encore de mouvement) ; ou bien le malade accuse une sensation de chaleur ou de froid glacé, une sensation de liquide qui coule ; parfois même c'est une impression de désir de mouvement, ou la sensation d'une impossibilité à se mouvoir ; dans d'autres cas encore, c'est une sensation de décharge électrique ou une douleur (qu'il faudra distinguer de la crampe par contraction musculaire), parfois à type d'hyperesthésie cutanée (JEFFERSON) (85). Cette composante douloureuse, qui n'est pas habituelle dans les atteintes de la pariétale ascendante, fera discuter une participation thalamique : nous avons retenu deux exemples de syndrome douloureux dans l'E.B.J. : observations NC 2317 : douleur dans le bras et l'hémiface ; NC 2723 : aura oculaire douloureuse.

Le trouble sensitif peut être une aura, toujours caractéristique pour chaque malade, survenant en général dans le domaine où apparaîtront les premières clonies ; les exceptions à cette règle paraissent très rares : citons l'observation NC 2229 *ter*, où les paresthésies siégeant à l'hémiface étaient suivies de clonies brachiales puis crurales.

D'abord localisé, le phénomène sensitif peut s'étendre, selon une marche analogue à la marche motrice, parallèlement à la progression du phénomène moteur. Cette marche jacksonienne sensitive ne nous intéresse ici qu'en tant qu'elle accompagne une crise motrice ; la crise somato-sensitive pure, même avec propagation hémicorporelle de type jacksonien, n'entre pas dans le cadre de l'épilepsie décrite par BRAVAIS et par HUGHLINGS-JACKSON ; il convient néanmoins de souligner que cette crise somato-sensitive isolée a la valeur d'un foyer de la pariétale ascendante, au même titre que la crise B.J. évoque une atteinte de la frontale ascendante ; cette distinction reste donc purement théorique ; une crise à prédominance sensitive peut s'accompagner de mouvements cloniques peu importants en quantité ou en extension ; elle est alors considérée à bon droit comme une E.B.J. ! Un exemple de ce type de crise est rapporté par SILVERSTEIN (150) : la marche sensitive, à point de départ facial, parfois associée à des clonies du voile du palais et de l'hémiface, s'accompagnait d'hémiatrophie faciale, de l'épaule et du dos de la main.

Le schéma des troubles sensitifs concomitants à une E.B.J. motrice peut s'établir ainsi : phénomène sensitif suivi de clonies isolées ; phénomène sensitif précédant et accompagnant les clonies qui achèvent seules la course jacksonienne : un bel exemple en est fourni par l'observation NC 2122, la crise débutait par une sensation de picotements au niveau des doigts, remontant le long de l'avant-bras et du bras pour atteindre la face ; survenaient alors des secoues cloniques de la paupière gauche, puis des lèvres, enfin des doigts et de la main gauches ; une marche sensitive ascendante était donc suivie d'une marche motrice en sens inverse, se terminant par des clonies situées au point de départ du phénomène sensitif ; mais le phénomène sensitif aura pu précéder et accompagner la crise motrice jusqu'à la fin de l'accès. Enfin, dans certains cas (HALLEN) (73), les clonies se présentent selon une marche jacksonienne terminée par une sensation anormale isolée au niveau des derniers muscles envahis par le processus épileptique : ainsi un malade présente une marche à point de départ crural, les clonies remontent le membre inférieur et descendent le membre supérieur jusqu'aux doigts ; le mouvement terminé, survient une douleur paroxystique au niveau de la main et des doigts.

Signalons, pour terminer, la crise d'érotomanie, à type d'orgasme clitoridien, rapportée par ERICKSON (51) : la crise fut à plusieurs reprises suivie d'une marche jacksonienne à point de départ crural.

c) *Les troubles végétatifs* de la période précritique sont très variés : sensation de pesanteur stomacale, de strangulation, de gêne respiratoire ; souvent le malade ressent un malaise indéfinissable, mais qu'il reconnaît à coup sûr ; pendant la crise, une telle sensation de malaise peut persister en pleine conscience.

d) *Les troubles vaso-moteurs* sont plus rares ; avant les clonies, certains malades présentent une rougeur ou une pâleur de la face ; un de nos malades (observation NC 2211) signalait que ses orteils pâlissaient avant sa crise à point de départ crural. La pâleur du visage est classique au cours de l'accès, mais l'inverse est possible : le malade de l'observation 16052 présentait une E.B.J. faciale droite, s'accompagnant de congestion de la face pendant la crise. Les très rares et très curieuses observations d'épilepsie vaso-motrice « jacksonienne », rapportées par LEVISON (96), si elles rappellent par leur évolution la marche jacksonienne, ne comprennent aucune convulsion et ne font pas partie, à proprement parler, de l'E.B.J.

e) *La salivation* est signalée comme le premier signe d'une marche motrice qui peut comporter des mouvements de déglutition, de la rougeur, des mouvements de la face et de la tête, par PENFIELD (123) ; cet auteur décrit un centre de la salivation au pied de la frontale ascendante (Chapitre premier) ; il rapporte un cas dans lequel, après une moue et une salivation intense, survenaient des mouvements cloniques du bras droit, une cyanose de la face ; en fait, l'extension des mouvements au côté gauche indiquait qu'il s'agissait d'une crise atypique qu'on peut difficilement ranger dans le cadre de l'E.B.J.

f) *Les troubles de la parole*, observés au cours de la crise B.J. sont, tout comme les troubles sensitifs, un signe d'accompagnement de très grande valeur sémiologique ; ils revêtent deux aspects, selon CHAVANY (26) :

— L'ARRÊT DU LANGAGE : le sujet s'arrête de parler, mais il comprend tout et peut exécuter les ordres qu'on lui donne ;

s'il écrit, il peut continuer avec une calligraphie différente ; ce trouble survient généralement lors de crises faciales frappant l'hémisphère dominant, c'est-à-dire en pratique le gauche, ou plus rarement lors de la propagation à la face d'une marche jacksonienne ; l'arrêt du langage peut précéder la crise motrice ; rappelons notre observation 16052 : la crise débutait par une impossibilité de parler, suivie de clonies de l'hémiface droite et de congestion de la face (le malade avait été observé en crise).

— LA CRISE D'APHASIE PROPREMENT DITE accompagne parfois les crises B.J. ; elle revêt des aspects différents selon l'aire corticale intéressée par le processus épileptique. La plus fréquente est la crise d'aphasie d'expression, avec jargonaphasie et parole défectueuse, qui traduit l'atteinte du centre de Broca au pied de la troisième circonvolution frontale, à proximité immédiate de la frontale ascendante ; dans ce cas, le trouble de l'évocation des mots n'est pas associé à une atteinte de la mémoire des mots. Au contraire, il peut s'agir d'une crise d'aphasie de compréhension avec surdité verbale, parfois associée à une agraphie : ces troubles, qui évoquent une atteinte pariétale postérieure et temporale, sont plus rares au cours de la propagation d'une épilepsie somato-motrice à point de départ rolandique.

— Dans tous les cas, avant d'affirmer le trouble phasique, il faut toujours éliminer la simple gêne à l'élocution, provoquée dans les crises faciales droites par les clonies faciales et péri-buccales ; de même, il sera nécessaire de faire la part de l'obnubilation post-critique, relativement fréquente à la fin des crises conscientes.

7° A certaines crises d'E.B.J. s'adjoignent parfois d'autres mouvements comitiaux localisés ; de tels troubles moteurs revêtent le type tonique ou clonique, ou représentent même des mouvements complexes et plus ou moins adaptés à un but ; ce mouvement associé est, dans tous les cas, très différent de la sémiologie jacksonienne. Il s'agit de faits de signification très diverse, mais dont le point commun est le caractère moteur associé à l'E.B.J. Nous proposerons, pour les désigner, le terme d'E.B.J. *extensive ou accompagnée* :

a) *L'épilepsie partielle continue*, de KOJEWNIKOFF, associe des clonies siégeant en général à une extrémité, où elles persistent pendant des jours, des mois et même des années, à des crises B.J. typiques qui débudent généralement au niveau des clonies permanentes. Le malade NC 2572, étudié par CORDET (34) dans sa thèse, présentait des clonies pseudo-rythmiques du pouce gauche en flexion et du sourcil gauche ayant persisté pendant des semaines, sans synchronisation entre les mouvements du pouce et du visage ; parfois les clonies s'étendaient jusqu'à l'épaule et gagnaient le membre inférieur gauche : après ces crises jacksoniennes, apparût un déficit du membre supérieur gauche ; l'E.B.J. réagit favorablement au traitement médical qui se révéla (comme il est classique) totalement inopérant sur les clonies permanentes. Nous ne voulons pas entrer dans le détail de l'étude de l'épilepsie partielle continue, qui a fait récemment l'objet de la thèse de J.-F. DEREUX (47) ; rappelons seulement que l'auteur, abordant le problème si discuté du mécanisme de cette épilepsie, envisage l'hypothèse de deux mécanismes distincts pour chaque manifestation : les crises B.J. étant dues à un foyer cortical, dont dépend la paralysie post-critique, les clonies seraient provoquées par un mécanisme sous-cortical, de nature comitiale, sans doute, mais d'un type très particulier.

b) *L'association à la déviation conjuguée de la tête et des yeux* est une modalité assez fréquente de la crise B.J. Cette déviation, forme mineure de l'épilepsie giratoire, se produit généralement du côté opposé à la lésion, d'où son nom de crise adversive ; mais des déviations ipsiversives ont été également signalées. Il existe deux types d'association : ou bien, et c'est le cas le plus fréquent, la déviation conjuguée survient au terme d'une marche jacksonienne, lorsque celle-ci atteint la face : en même temps que les secousses envahissent les muscles faciaux, on voit les yeux, puis la tête, se porter lentement de côté ; dès l'amorce de ce mouvement, le malade a le plus souvent perdu connaissance et la déviation conjuguée peut être, après quelques secondes, suivie de généralisation ; mais ce n'est pas toujours le cas : dans l'observation NC 2558 *ter*, le malade présentait des crises faciales droites suivies de déviation conjuguée et d'une courte phase d'absence après laquelle

persistait une aphasie post-critique ; dans l'observation NC 2642 *bis*, la crise jacksonienne sensitivo-motrice droite, à point de départ brachial, s'accompagnait, lors de l'envahissement facial, d'arrêt de la parole et de déviation conjuguée, sans perte de connaissance ; parfois, au contraire, c'est au terme d'une crise adversive, plus ou moins complète, mais consciente, que survient une marche jacksonienne ; cette E.B.J. post-adversive témoigne d'un entraînement de l'aire 4, dont on connaît la grande susceptibilité épileptique (CHAVANY) (26).

c) *L'association à la crise typique de l'aire motrice supplémentaire* peut être notée ; PENFIELD (123) rapporte l'observation suivante : la crise débutait par une sensation de froid dans la région lombaire, des palpitations et une rougeur de la face, puis survenait une élévation tonique de la main droite et du bras à l'horizontale, suivie d'une déviation conjuguée, de chute et de décharges cloniques du bras et de la jambe droite. Une observation publiée récemment par GASTAUT (62 *bis*) est tout à fait comparable, du point de vue clinique, à la crise décrite par PENFIELD ; dans ce cas, la conscience était parfaitement conservée ; mais cette crise était liée à un foyer par microgyrie rolandique étendue. PENFIELD signale, inversement, la possibilité de l'extension d'une crise B.J. vers l'aire motrice supplémentaire.

d) Les crises masticatrices et de déglutition évoquent d'emblée l'épilepsie temporale et sont pratiquement toujours associées à un trouble de la conscience. Mais si l'on admet qu'il existe une représentation corticale de ces mouvements au niveau de l'opercule rolandique (PENFIELD et BOLDREY les ont reproduits par stimulation à ce niveau), de tels phénomènes peuvent survenir dans une crise B.J. faciale et en particulier au cours de l'épilepsie linguale où ils succèdent aux clonies buccales ; de tels faits semblent rares ; PENFIELD (123) signale néanmoins des crises de mastication et de déglutition parfois suivies de tiraillements de la face et, dans ces cas, la conscience est normale (à l'opposé des crises temporales au cours desquelles les mouvements de mastication apparaissent après la perte de conscience).

8° Les crises Bravais-Jacksoniennes à sémiologie atypique diffèrent de la description classique par la nature du mouvement épileptique, soit par une anomalie de sa propagation, soit enfin par l'association inhabituelle à d'autres troubles de nature comitiale.

a) *Les paralysies critiques localisées* (ictal palsy de PENFIELD), que CHAVANY désigne sous le terme d'arrêt moteur subit, surviennent sans aucun mouvement : il s'agit le plus souvent, d'une monoplégie transitoire qui cessera brusquement. Mlle MOREAU (106) signale une observation où la paralysie était annoncée par une poussée céphalalgique et nauséuse. Le membre supérieur ou le membre inférieur sont toujours frappés dans leur ensemble ; la paralysie dure en général quelques minutes. Cette crise a la valeur d'une épilepsie rolandique ; théoriquement, l'absence de mouvement doit la faire placer en dehors du cadre de l'E.B.J., mais une étude qui ne la mentionnerait pas à ses côtés serait incomplète. Nous avons retrouvé une observation caractéristique (observation 16930) : le premier malaise fut une douleur lancinante dans la jambe droite, suivie d'une paralysie de très courte durée ; l'association à une aura sensitive, le caractère paroxystique suffiraient à prouver la nature comitiale du trouble présenté ; un an après apparut une E.B.J. typique, à point de départ crural ; il s'agissait d'un méningiome pariétal gauche. LUND (99), dans une statistique d'épilepsies tumorales, signale trente cas de paralysie critique et insiste sur la fréquence du début sensitif de telles crises.

La paralysie critique peut d'ailleurs s'associer à une épilepsie clonique ; GASTAUT (58) cite un cas de PENFIELD où une paralysie du bras gauche et des oculogyres était contemporaine de secousses faciales gauches. L'observation 18268 est, à cet égard, très suggestive : un malade de 56 ans présenta une paralysie brutale du membre supérieur gauche, ayant duré une minute et n'ayant laissé aucune séquelle ; dix-huit mois après, nouvel accès : le bras tombe, quelques secousses sont observées au niveau des doigts, surviennent des nausées et une perte de connaissance de quelques minutes.

b) *Les crises purement cloniques* paraissent relativement fréquentes à la lecture des observations ; mais il est difficile

d'affirmer qu'il n'y a pas eu une contraction tonique d'une certaine durée au début de la crise : cette phase peut échapper à l'observation du malade ou de son entourage, surtout si elle est de courte durée ; il est rare également qu'un médecin observe des crises B.J., surtout à leur extrême début, en dehors peut-être des crises provoquées ; si les crises purement cloniques sont classiques et signalées dans les descriptions de l'E.B.J. (RISER) (135) (LAPLANE) (93), les observations précises et détaillées ne signalant pas une phase tonique au début paraissent très rares. Nous ne disposons pas de faits probants à ce sujet.

c) *Les crises à prédominance tonique* (CHAVANY) (26) doivent être distinguées des crises purement toniques que nous éliminerons d'emblée. Dans la crise à prédominance tonique, le membre atteint par le processus épileptique se raidit brusquement, l'agitation se bornant uniquement à un clonus éphémère ; prenons un exemple (observation 16197) : un garçon de vingt ans présente des crises débutant par un engourdissement et des fourmillements de l'épaule et du bras, puis le bras se fléchit et se plaque contre la poitrine, pendant dix secondes, quelques secousses musculaires furent parfois notées ; cette crise spontanée fut reproduite par le cardiazol. Ces crises apparaissent relativement rares, en comparaison avec l'E.B.J. classique. Il s'agit de crises localisées, sans marche jacksonienne véritable. L'association à quelques clonies, l'unilatéralité stricte, la conservation de la conscience doivent les faire ranger dans le groupe des crises B.J. atypiques.

d) Il existe enfin des *crises motrices unilatérales conscientes très atypiques*, véritables formes limites de l'E.B.J.

Certaines sont tonico-cloniques, mais ni leur point de départ, ni leur propagation ne correspondent aux descriptions classiques ; ainsi l'observation NC 3254 : un malade de 22 ans présentait d'abord une sensation de crispation de l'hémiface gauche, de la partie supérieure de l'hémithorax gauche et du moignon de l'épaule, puis la bouche est attirée du côté gauche, enfin l'hémiface et l'épaule gauches sont animées de mouvements cloniques ; une seule crise fut suivie de perte de connaissance ; il existait un léger déficit post-critique. La sti-

mulation lumineuse intermittente déclenchait une crise de ce type. La preuve de la lésion causale n'a pu être apportée.

Dans d'autres observations, le mouvement épileptique revêt un caractère athétoïde : c'est ainsi que LUND (99), parmi les épilepsies d'origine tumorale signale des crises à type de mouvements incoordonnés du bras et de la main, des mouvements athétoïdes du bras, des gestes d'escrimeur. L'observation NC 2182 se rapproche beaucoup de ces crises, mais avec une composante clonique très nette : le malade consultait pour des mouvements involontaires de la main gauche (mouvements de marionnette, laissant après eux une parésie brachiale) ; après injection de 6 mg/k de cardiazol, le malade présenta des secousses cloniques des doigts, tantôt de l'un, tantôt de l'autre, ou encore de plusieurs à la fois ; il s'agissait de mouvements peu amples, relativement discrets, en flexion, associés à des mouvements irréguliers alternatifs de pronation et de supination ; il existait, en outre, des mouvements de marionnette, des mouvements lents des bras, d'une durée de une à deux minutes : ces troubles, évoquant une atteinte striée, étaient en rapport avec une tumeur profonde juxtaventriculaire.

e) *Les crises à propagation bilatérale* sont, en fait, des crises à marche atypique ; elles paraissent assez rares : ce sont des crises au cours desquelles, pendant la marche jacksonienne, les clonies passent brusquement d'un hémicorps à l'autre, soit au niveau du segment homologue à celui qui vient d'être atteint, soit dans un autre segment. GLONING et HAYDEN (64) rapportent quatre cas de crises bilatérales, mais une seule concerne une marche motrice (observation 1) où les clonies, débutant à l'hémiface gauche, envahirent l'hémiface droite, avant de se propager à l'ensemble de l'hémicorps droit. Un de nos malades, M. St. A..., présenta, lors d'une de ses crises B.J. gauches, une extension au membre inférieur droit, succédant à des clonies du membre supérieur gauche. En fait, toutes ces observations concernent des tumeurs cérébrales et leur mécanisme sera étudié au chapitre étiologique des néoformations.

f) *Les E.B.J. apparaissant après une crise localisée d'une autre nature* sont des faits d'observation peu courants, mais l'association à une E.B.J. d'une autre crise focale est du plus

haut intérêt pour l'étude de l'épileptogénèse des crises corticales :

— Les crises B.J. peuvent être précédées d'hallucinations auditives (WHITE, 170), bourdonnements ou sifflements ; ces troubles évoquent une crise se propageant à partir de la circonvolution temporale de HESCHL ; dans notre observation NC 2958, les clonies crurales étaient accompagnées de bourdonnements d'oreille et de bruits de cloches.

— Par contre, les hallucinations du goût observées dans l'épilepsie linguale, ne signifient pas forcément que le processus épileptique a atteint le lobe temporal (PENFIELD et BOLDREY).

— Les hallucinations visuelles ou de simples phosphènes sont signalés par WHITE (170) ; dans notre observation NC 2958, le malade signalait, en outre, des hallucinations visuelles très précises ; de tels troubles évoquent une atteinte du lobe occipital.

— LOBEL (98) note l'association possible d'E.B.J. et d'hallucinations olfactives plutôt agréables.

— L'association à une E.B.J. à point de départ brachial, d'une impression de « déjà vu », était signalée par un de nos malades (observation 13892).

Au terme d'une longue analyse sémiologique qui, pour être complète, a conduit nécessairement à des redites, il apparaît indispensable de résumer la sémiologie *Bravais-Jacksonienne* :

L'E.B.J. apparaît comme une épilepsie partielle, accompagnée d'une conscience intacte, caractérisée par la succession d'une contraction tonique localisée et de clonies débutant dans le même domaine musculaire. Ce mouvement anormal débute en général au niveau de l'extrémité du membre supérieur ou du membre inférieur, ou encore au niveau d'une hémiface. L'épilepsie pourra rester localisée à cette extrémité mais, en règle, elle se propage à la totalité du membre intéressé, pour envahir progressivement l'ensemble de la musculature striée du même hémicorps ; cette propagation ou marche *jacksonienne* s'effectue suivant une topographie bien définie, en « tache d'huile » ; les variations de la marche *jacksonienne* sont assez fréquentes, certains groupes musculaires proximaux étant

épargnés par les clonies ; dans d'autres cas, aussi bien le point de départ de la crise que la topographie de la marche sont très inhabituels ; la marche peut ainsi sauter d'un segment de membre à un autre membre, ou inverser le sens de la propagation tel qu'il est défini par la topographie de la représentation corticale.

La propagation de la crise B.J. peut, dans certains cas, être arrêtée par une manœuvre spéciale effectuée au-dessus du segment de membre convulsé. Mais, en règle, la crise se termine soit après une propagation plus ou moins complète à l'hémicorps, par l'espacement et la disparition des clonies en quelques minutes, pour laisser place à une paralysie post-critique transitoire au niveau de l'hémicorps ou du segment intéressé par le début des clonies ; la paralysie post-critique est un signe caractéristique et évocateur de l'E.B.J. ; soit, après avoir envahi (le plus souvent) l'ensemble de l'hémicorps, la crise se généralise soudain et le malade perd conscience ; il est alors en proie à une crise généralisée, mais où parfois les clonies prédominent du côté de l'E.B.J.

La crise d'E.B.J. est fréquemment annoncée quelques instants à l'avance par une aura ; ces signes prémonitoires, souvent toujours les mêmes pour chaque malade, permettent alors à celui-ci de prévoir et d'annoncer la survenue d'une crise. Ces signes peuvent être des troubles moteurs, clonies irrégulières ou tremblement localisé dans les muscles qui seront le siège du début de la crise ; ou bien encore un engourdissement et même une paralysie complète d'un membre ou segment de membre ; les signes précurseurs sont aussi très souvent des paresthésies diverses, des malaises de type végétatif ou des désordres vaso-moteurs.

De tels malaises peuvent continuer à être ressentis par le malade pendant le déroulement de la crise motrice ; c'est ainsi que, fréquemment, une sensation anormale se propage plus ou moins parallèlement aux clonies, réalisant une marche jacksonienne sensitive ; les troubles végétatifs ou vaso-moteurs peuvent persister ou apparaître ; les crises atteignant l'hémi-face droite s'accompagnent de troubles de la parole : arrêt du langage ou aphasia d'expression, qui pourront persister avec la paralysie post-critique.

Tel est le schéma de l'E.B.J. typique. Dans certains cas, l'E.B.J., telle que nous venons de la décrire, peut s'associer à d'autres manifestations motrices comitiales : à des clonies permanentes réalisant l'épilepsie partielle continue de KOJEWNIKOFF, à une déviation conjugquée de la tête et des yeux, ou encore à une crise de l'aire motrice supplémentaire ; quelques crises, localisées à la face, s'associent à des mouvements de mastication et de déglutition.

Nous avons également retenu, dans le cadre de l'E.B.J., des crises à sémiologie atypique ou inhabituelle, mais dans lesquelles on retrouve toujours la conservation de la conscience, le caractère unilatéral et la possibilité de propagation à l'hémi-corps. La paralysie critique paroxystique est l'équivalent d'une crise de B.J., elle est parfois même intriquée avec des crises du type le plus classique. L'existence de crises purement cloniques a été discutée, car il existe sans doute, dans ces cas, une phase tonique initiale très brève. Dans certaines crises, au contraire, l'élément tonique est prédominant, suivi de clonies très courtes et localisées. Enfin, certaines épilepsies motrices, à la limite de l'E.B.J., sont caractérisées par l'intrication de clonies et de mouvements évoquant une participation striée.

La propagation des mouvements cloniques peut aussi être très déroutante : le type en est la propagation de la marche jacksonienne à l'hémi-corps opposé.

Nous avons enfin cité la rare association des crises B.J. à des troubles évoquant l'atteinte d'un lobe cérébral éloigné de la frontale ascendante, par le processus épileptique.

CHAPITRE IV

L'ELECTROENCEPHALOGRAPHIE DANS L'EPILEPSIE BRAVAIS-JACKSONIENNE

L'électroencéphalographie dans l'E.B.J. rend compte de deux ordres de faits : l'étude électroencéphalographique de la crise B.J. proprement dite, et, d'autre part, l'étude du tracé intercritique des malades présentant une E.B.J., quelle qu'en soit l'étiologie, ce tracé mettant en évidence non seulement le foyer épileptogène, mais aussi et surtout des signes électriques plus ou moins caractéristiques de la lésion causale.

Il est rare d'observer des crises B.J. spontanées et assez exceptionnel de pouvoir enregistrer une crise survenant inopinément au cours d'un examen électroencéphalographique. D'où l'intérêt de pratiquer des stimulations qui peuvent à la fois révéler un foyer latent et provoquer une crise qu'il est alors possible d'observer cliniquement et sur le tracé.

I. — L'enregistrement électroencéphalographique d'une crise clinique

Son étude permet de distinguer différentes phases électriques, selon GASTAUT (60) et AJMONE-MARSAN (2) :

1° LES TROUBLES PAROXYSTIQUES PRÉCRITIQUES :

a) Ils peuvent être *spécifiques* (AJMONE-MARSAN) : les décharges de pointes, pointes-ondes, sharp waves, ondes lentes, diffuses, bilatérales et symétriques, plus ou moins synchrones, ont été observées même avant une crise B.J.

b) Les *troubles spécifiques* sont caractérisés par des décharges sporadiques de pointes et de pointe-ondes, le plus

souvent de type lent (GASTAUT), dans la région rolandique ; à une asymétrie marquée, ou constante en amplitude entre les deux hémisphères, les décharges sporadiques apportent, par leur localisation rolandique, une valeur topographique précieuse.

c) Les *troubles immédiatement précritiques* précèdent la crise de deux à vingt secondes ; ils sont très variables :

— les décharges préexistantes peuvent alors soudain disparaître ;

— les ondes peuvent se ralentir et augmenter en amplitude : c'est le « build up » d'AJMONE-MARSAN ;

— on peut noter une augmentation du nombre des décharges préexistantes ;

— mais aussi il se peut qu'aucun trouble précritique ne soit observé.

2° LES SIGNES ÉLECTRIQUES PENDANT LA CRISE sont électivement localisés à la région rolandique ou centrale : ce sont des pointes ou des rythmes rapides de 14 à 16 cycles/seconde (c/s) (ECTORS) (50), ou encore des ondes brèves à front raide, dans un cas de GUILLAUME (72). Ces ondes sont accompagnées, souvent avec un retard de quelques secondes, de mouvements cloniques. L'amplitude de ces rythmes va augmenter cependant que leur fréquence décroît progressivement (10 à 12 c/s), les ondes devenant hypersynchrones, réalisant une hypersynchronie rythmique rapide localisée. Ces décharges peuvent être localisées au même emplacement pendant toute la durée de la crise, ou se propager très lentement et progressivement aux régions avoisinantes ; pendant cette progression électrique, les clonies envahissent peu à peu les autres territoires musculaires de l'hémicorps : c'est la marche jacksonienne. Très souvent, tout se borne à l'apparition d'une activité critique localisée, par exemple dans l'observation NC 2211 (ménin-giome parasagittal), pendant la crise à point de départ crural provoquée par 7 mg/k de Cardiazol, apparaissent des pointes et des pointe-ondes rolandiques droits.

L'hémisphère opposé ne montre pas toujours un aspect normal pendant la crise : les signes peuvent diffuser à la région rolandique controlatérale (AJMONE-MARSAN), sous forme de

pointes, d'ondes rapides et peu amples apparues avec un léger retard sur la décharge initiale ; le tracé peut, au contraire, rester très plat, comme dans un cas de FISCHGOLD (53) ; l'étude de l'hémisphère controlatéral au foyer épileptogène est souvent gênée par des artefacts dus aux contractions musculaires de la crise, particulièrement en cas de propagation faciale de la crise.

Il existe des cas incontestables où l'électroencéphalogramme n'est pas modifié au cours même d'une crise B.J. : que l'électrode soit à distance du foyer, que l'amplitude du tracé soit minime, ou que la décharge n'intéresse pas le cortex.

Chez un malade atteint d'E.B.J., des *crises infracliniques* purement électriques peuvent survenir, soit spontanément, soit après stimulation ; elles sont aussi caractérisées par une hypersynchronie rythmique rapide. C'est au cours de l'une d'elles qu'HOUDART et LECASBLE (80) ont observé, au début de la crise, des pointes positives qui ont fait place à des pointes diphasiques.

3° LA FIN DE LA CRISE B.J.

— Elle peut être marquée par une généralisation ; très souvent, lorsque l'activité critique a progressé sur une grande partie de l'aire précentrale, la généralisation est soudaine, marquée par l'apparition simultanée de pointes généralisées, comme si l'activité d'une grande surface corticale permettait un « embrasement généralisé » par l'envahissement des structures sous-corticales.

— Si la crise s'arrête sans qu'il y ait généralisation, l'hypersynchronie rythmique rapide fait place à des ondes lentes (3 à 4 c/s) associées au début à des pointes et à des pointe-ondes ; ou bien, sur un rythme de base un peu plat, subsistent quelques ondes lentes résiduelles qui sont l'équivalent du phénomène d'extinction suivant la crise de grand mal (GASTAUT). Ces ondes lentes font place à un rythme normal, parfois brusquement, comme dans l'observation NC 2211 précédemment citée.

— Dans d'autres cas, l'activité critique fait place sans transition au tracé précritique, que celui-ci soit normal ou anormal (AJMONE-MARSAN).

— Enfin, AJMONE-MARSAN signale la possibilité d'une activation post-critique de type épileptique ; il s'agit en général d'une décharge focale survenant un temps variable après la crise.

Cette étude électroencéphalographique n'a été possible que par l'étude électroencéphalographique et électrocorticographique de crises subintrantes (GUILLAUME [72], ECTORS [50], FISCHGOLD [53]), et surtout grâce aux crises provoquées pendant l'examen électroencéphalographique ; c'est ainsi que nous avons pu observer, chez deux malades, une crise B.J. déclenchée par la seule hyperpnée. Très souvent, la stimulation est exercée par l'injection intraveineuse de Cardiazol ou de Mégimide (J. COURJON) à doses progressives, associée ou non à la stimulation lumineuse intermittente ; c'est grâce à cette stimulation chimique que les crises B.J. sont reproduites le plus aisément (AJMONE-MARSAN) (2).

II. — L'électroencéphalogramme dans la période intercritique

Le tracé électroencéphalographique d'un malade atteint d'E.B.J. en dehors des crises, peut être recueilli dans des conditions très différentes, électroencéphalogramme de repos sans stimulation, et, d'autre part, électroencéphalogramme après stimulation, hyperpnée, stimulation lumineuse intermittente, activateurs chimiques.

La fréquence des tracés normaux, au cours d'une épilepsie corticale comme l'E.B.J., est telle (O'LEARY) (114) que l'activation chimique est pratiquée systématiquement dans les cas où le tracé de repos, et après les stimulations usuelles, reste normal ou sans foyer évident. Ce grand nombre de foyers muets sur l'électroencéphalogramme (E.E.G.), au cours d'E.B.J. s'explique par la petitesse du foyer, se traduisant en dehors des crises par des signes discrets qui ne sont pas toujours enregistrés si l'électrode la plus voisine reste à une certaine distance. Beaucoup de ces foyers muets à l'E.E.G. se révéleront, lors de la décharge provoquée, ou par l'électrocorticographie, qui permet l'enregistrement au contact même du foyer épileptogène.

Nous avons été amené à ne pas séparer l'étude de l'E.E.G. intercritique spontané et après stimulation chimique, en rai-

son de l'extrême fréquence des foyers n'apparaissant qu'après stimulation chimique. Il faut préciser que cette stimulation activant un foyer fait d'abord apparaître des signes E.E.G. ou typiquement épileptiques, le plus souvent très localisés, ou même des ondes lentes non spécifiques, qui peuvent être notés chez d'autres malades sur les tracés de repos. Si l'on augmente la dose de stimulant injectée, on peut alors voir apparaître sur le tracé des aspects électriques précritiques, précédant une crise électrique et clinique ; parfois la crise clinique suit la crise électrique après un certain temps de latence, par exemple dans l'observation de M. MAN... (E.B.J. persistant après l'ablation d'un méningiome) ; le rythme de repos est un rythme thêta de 5 à 6 c/s irrégulier ; après 6 mg/k de Cardiasol, apparaissent des pointe-ondes pariétaux droits et un ralentissement de l'ensemble du tracé : ainsi apparaît le foyer épileptogène ; après 7 mg/k de Cardiazol, on note une crise électrique pariétale droite, et quelques instants seulement après le début de l'activité rythmique rapide, survient une crise débutant par des clonies de l'annulaire, suivies d'une marche sensitive.

Mais l'activation, même poussée avec de fortes doses, n'arrive pas toujours à provoquer une crise clinique (que l'on cherche à provoquer dans les cas où la description de la crise est défailante ou atypique), mais déjà, bien souvent, la stimulation aura permis de déceler un foyer localisé.

Les aspects électroencéphalographiques intercritiques sont (selon PENFIELD) (123) :

1° LES FOYERS CORTICAUX SUPERFICIELS DISCRETS :

a) Le type en est les *pointes sporadiques* recueillies sur une aire de quelques cm² ; ces foyers de petite taille sont parfois difficiles à déceler, mais ils sont invariables d'un examen à l'autre. Pour affirmer l'existence d'un tel foyer, il est nécessaire que l'activité électrique soit normale partout ailleurs. Une augmentation locale des pointes est un signe précurseur de la crise. Les foyers de pointes isolées et sporadiques sont découverts en particulier dans les cicatrices corticales post-traumatiques et les microgyries consécutives aux traumatismes obstétricaux.

b) En fait, bien plus souvent le foyer épileptogène est plus étendu et l'E.E.G. montre en permanence un aspect anormal de voisinage : les pointes mêlées à des pointe-ondes sont très fréquemment observées, toujours dans les cicatrices post-traumatiques, les foyers secondaires aux traumatismes obstétricaux et dans les angiomes rolandiques ; elles sont rarement observées dans les tumeurs, presque exclusivement dans les méningiomes.

2° LES FOYERS DE DÉTECTION DIFFICILE :

a) *Les foyers parasagittaux* sont mal décelés, même par les électrodes médianes ; on observe ainsi, le plus souvent, des ondes rythmiques bilatérales synchrones souvent lentes ou des complexes pointe-ondes bilatéraux analogues à ceux du petit-mal ; ces signes sont diffus, quoique souvent à prédominance frontale (TUKEL et JASPER) (164). L'interprétation de ces signes est difficile ; parfois même on peut observer, au début de la crise, un haut voltage du côté opposé à la lésion.

Dans certains cas, il n'existe que de discrètes anomalies au niveau du vertex, quelques ondes lentes irrégulières, et c'est la seule stimulation lumineuse ou chimique qui décélèra des signes épileptiques. La discrétion et la difficulté de localisation de ces décharges bilatérales rend le diagnostic malaisé. La cause en est presque toujours tumorale, surtout des méningiomes parasagittaux ; dans l'observation NC 2958 (oligodendrogliome pariétal gauche), l'E.E.G. était trompeur et en faveur d'un foyer parasagittal : il existait quelques irrégularités pariétales et de la partie moyenne du vertex, seulement après hyperpnée ; la stimulation lumineuse intermittente déclenchait l'apparition de pointes bifrontales suivies de myoclonies bilatérales !

b) *Les foyers intracérébraux profonds* donnent, sur un rythme normal, des ondes rapides sporadiques dont seul l'électrocorticogramme permettra de découvrir la lésion causale qui pourra être un sillon caché dans la profondeur.

Les foyers insulaires, souvent de bas voltage, donnent des ondes rapides paroxystiques sur les deux berges de la scissure de Sylvius, donnant l'impression d'une grande surface épilep-

togène ; on peut les reconnaître, parce qu'il existe des intervalles d'activité électrique normale et parce que les potentiels sont synchrones sur la totalité de la surface comme provenant d'une même source ; il est vrai que ces foyers provoquent très rarement une E.B.J.

3° LES VASTES SURFACES ÉPILEPTOGÈNES :

Des décharges paroxystiques peuvent naître de multiples foyers à partir d'une aire de grandes dimensions : pointes de haut voltage, rythmes paroxystiques, pointe-ondes lents. Dans certaines aires très étendues, les décharges enregistrées proviennent de structures corticales et sous-corticales. Les poren-céphalies séquellaires de traumatismes obstétricaux donnent volontiers des tracés de ce type (observation 15573), de même que les ramollissements étendus épileptogènes (observation 16912 : décharges de pointe-ondes sur tout l'hémisphère gauche) et les atrophies cérébrales (observation 16786).

4° LES FOYERS EN MIROIR sont dus à la transmission d'un foyer cortical à l'aire homologue de l'hémisphère opposé par l'intermédiaire des fibres commissurales et non par les voies sous-corticales. Le foyer primaire reste presque toujours de plus haut voltage, les pointes y sont plus rapides, toutes les pointes ne sont pas transmises à l'hémisphère opposé, l'intervalle entre l'apparition du premier foyer et celle du second est de 5 à 15 millisecondes ; mais l'existence de foyers d'apparition simultanée et d'aussi haut voltage rend la distinction, entre le foyer primaire et le foyer transmis, difficile avec les appareils dont nous disposons. Enfin, l'existence de décharges occasionnelles isolées peut faire croire à l'existence d'un foyer indépendant. Les foyers en miroir sont surtout fréquents chez l'enfant, sans doute en raison de la plus grande réactivité d'un cerveau immature.

5° Nous avons constaté que, dans un très grand nombre de cas, le foyer épileptogène n'est pas décelable sur le tracé E.E.G., sans stimulation chimique ; mais il est, par contre, exceptionnel de recueillir des tracés spontanés normaux dans les E.B.J. : ce fut le cas pour trois tumeurs parasagittales (observations NC 2211, NC 3050 et 15644), dont le foyer fut décelé par la sti-

mulation lumineuse intermittente ou le Cardiazol, et pour une E.B.J. par cicatrice pariétale, où il fut impossible de mettre en évidence le moindre signe électrique de comitialité (observation 14241) même après 10 mg/k de Cardiazol.

La lésion responsable de l'E.B.J. se traduit donc sur les tracés E.E.G. par des *ondes lentes* sans que la moindre pointe ou pointe-onde ne signe l'existence du foyer épileptogène. Cet aspect se retrouve pratiquement dans toutes les lésions provocatrices d'E.B.J.

a) Les *tumeurs* donnent des ondes lentes isolées, généralement localisées en un foyer rolandique ou juxta-rolandique, frontal, pariétal ou temporal antérieur ; plus rarement, les ondes lentes sont recueillies sur tout l'hémisphère, mais avec prédominance pour l'un ou l'autre des lobes.

La stimulation chimique fait apparaître, à la place de ce ralentissement localisé, un foyer actif de pointes ou de pointe-ondes, très souvent suivi de clonies localisées ou d'une crise B.J. typique ; lorsque l'E.E.G. intercritique est normal, la stimulation fait apparaître d'abord les ondes lentes, puis, à une dose supérieure, les anomalies épileptiques.

b) Les *abcès* donnent des ondes lentes très localisées.

c) Les *angiomes* se manifestent essentiellement par un foyer d'ondes lentes très localisées ; dans l'observation NC 2967 (angiome rolandique), les ondes lentes rolandiques étaient induites du côté opposé.

d) Les *cicatrices traumatiques* donnent parfois des ondes lentes associées aux anomalies épileptiques.

e) Il en est de même des foyers séquellaires de *traumatismes obstétricaux*, où les ondes lentes sont mêlées aux pointes et pointe-ondes sur une surface souvent étendue.

f) Les foyers de *ramollissement cérébral* se traduisent par des ondes lentes, soit hémisphériques, soit limitées à la région frontale ou temporale : pointes, pointe-ondes lents se détachent plus localisés, soit spontanément, soit après stimulation chimique.

g) Au cours des *atrophies cérébrales* épileptogènes, les ondes lentes sont très généralement hémisphériques non loca-

lisées ; la stimulation fait apparaître des pointe-ondes assez diffus, sans foyer épileptique précis.

6° Enfin, nous avons retrouvé un certain nombre d'observations d'E.B.J. *n'ayant pas fait leur preuve étiologique*, dont le tracé E.E.G., en particulier après stimulation, a montré des *anomalies diffuses, expression d'un point de départ sous-cortical* ; ces observations méritent de figurer dans un chapitre particulier (Chapitre X).

III. — Apport de l'électrocorticographie à l'étude de l'E.B.J.

Pratiquée en cours d'intervention, cette méthode permet d'enregistrer l'activité électrique au contact même du cortex ; elle permettra ainsi de déceler des anomalies absentes à l'E.E.G., les foyers de pointes discrets et peu étendus, les potentiels évoqués à partir de foyers de pointes ; parfois le foyer épileptogène ne peut être décelé par l'électrocorticographie que par activation chimique (PENFIELD). Les foyers non décelés par E.E.G. sont surtout dus à des angiomes, à des kystes poren-céphaliques et à des tumeurs parasagittales.

L'électrocorticographie permet aussi de repérer les limites exactes d'un foyer épileptogène afin de délimiter les limites de l'exérèse ; ce repérage sera d'autant plus minutieux qu'en cas d'E.B.J., le foyer épileptogène siège, soit au voisinage immédiat, soit en pleine zone motrice, et l'on sera à ce niveau particulièrement avare en exérèse. L'électrocorticographie permet en outre, après ablation du foyer épileptogène, de contrôler l'absence de tout foyer résiduel.

Enfin, sur un plan plus théorique, l'électrocorticographie a permis d'étudier la post-décharge qui suit immédiatement la stimulation corticale électrique.

CHAPITRE V

MODALITES EVOLUTIVES DE L'EPILEPSIE BRAVAIS-JACKSONIENNE

La crise d'E.B.J. n'est pas un accident isolé ; nous avons vu, au cours de l'étude sémiologique, les aspects si divers que peuvent revêtir ces accès. Au cours de l'évolution de la maladie causale, les crises vont se renouveler, mais la répétition de ces crises se produit à une fréquence essentiellement variable ; de même, la symptomatologie de l'E.B.J. est susceptible de se modifier au cours de l'évolution de la maladie.

1° Nous étudierons en premier lieu LA FRÉQUENCE DES CRISES :

a) Certains malades ne présentent que quelques crises par an ; c'est ainsi que dans l'observation NC 2642 *bis* (gliome), pendant plusieurs années, le malade n'est sujet qu'à de rares crises sous traitement gardénalique.

b) Dans d'autres observations, les crises sont signalées plusieurs fois par mois, ou plusieurs fois par semaine ; c'est le cas de nombreuses E.B.J. tumorales.

c) Les crises pluri-quotidiennes ne sont pas rares ; dans certains cas, et même sous traitement médical, elles gênent ainsi considérablement l'activité du malade. Nous pensons surtout ici aux épilepsies post-traumatiques.

d) La fréquence des crises peut s'accroître jusqu'à la succession ininterrompue des paroxysmes : ce sont *les crises sub-intrantes*. La phase d'extinction de la paralysie post-critique à peine achevée (quelques minutes), on voit apparaître de nouveau les clonies, en règle générale, à l'endroit exact où elles ont débuté lors de la crise précédente, et se propager

selon le même trajet. La crise ne se généralise pas, les mouvements persistent quelques minutes, puis s'apaisent à nouveau.

Ces crises subintrantes, si parfois elles se succèdent au nombre de quelques unités, peuvent se répéter ainsi pendant des heures pour créer un *état de mal Bravais-Jacksonien* : l'état de mal est le plus souvent à localisation brachiale ou crurale, avec extension à la face. La paralysie progressive du membre subissant les premières convulsions, s'accroît au fur et à mesure que les crises se déroulent ; le membre, inerte entre les crises, est animé au cours des paroxysmes de secousses cloniques du bras, de la cuisse, sans mouvements fins cloniques des doigts (RISER) (135). Pendant l'état de mal, si le malade n'est ni comateux, ni complètement inconscient, il est en général assez fortement obnubilé ; mais, dans tous les cas, la conscience était parfaitement conservée au début de la première crise. A l'opposé, un état de mal localisé, dont le début ne s'effectue pas en pleine conscience, ne peut être considéré comme Bravais-Jacksonien. Nous nous souvenons avoir observé un état de mal cheïro-oral droit, persistant depuis 48 heures (observation 18535) : les crises, durant chacune un quart d'heure, se répétaient toutes les dix minutes environ, malgré les barbituriques ; le malade était conscient mais ne répondait aux questions que par un bredouillement inintelligible.

La persistance d'un tel état pendant plusieurs jours peut aboutir à la déshydratation, au collapsus et à l'hyperthermie, mettant en danger la vie du malade et posant, pour GUILLAUME (70), l'indication d'une intervention corticale d'urgence, par le fait même de la crise épileptique focalisée, quelle qu'en soit la cause.

2° LE DÉROULEMENT SYMPTOMATIQUE des crises B.J. chez un même malade peut varier d'une crise à l'autre :

a) Il est banal que certaines crises restent localisées à une extrémité, que d'autres gagnent tout le membre et que certaines seulement soient suivies de généralisation ; c'est même là le schéma classique de l'E.B.J., sans que l'on trouve de cause à ces variations de la symptomatologie ; dans tous ces cas, le point de départ de la crise reste le même, quelle que soit sa propagation.

b) Plus rarement, le point de départ de la crise se modifie au cours de l'évolution de la maladie : ainsi, dans l'observation NC 2137 (abcès), les clonies débutèrent d'abord au membre supérieur gauche et se localisèrent secondairement au membre inférieur gauche.

c) Enfin, les crises peuvent apparaître d'un côté puis de l'autre ; ces crises B.J. bilatérales ne doivent pas être confondues avec les crises à propagation bilatérale étudiées au chapitre III ; ici, les crises surviennent indépendamment l'une de l'autre. Nous en citerons deux exemples :

OBSERVATION NC 1533 :

Un enfant ayant souffert d'un traumatisme obstétrical, présentait, à l'âge de 7 ans, des crises B.J. gauches localisées à la main ; après ablation d'une cicatrice pariétale droite, à l'âge de 16 ans, les crises B.J. gauches persistaient, mais on notait en outre des crises à prédominance tonique du membre supérieur droit coïncidant avec l'apparition d'un foyer électrique du côté gauche.

OBSERVATION NC 2152 :

Le malade présentait des crises B.J. bilatérales, plus fréquentes à gauche ; dans tous les cas, les clonies débutaient par la main et s'étendraient au membre inférieur ; il existait un foyer épileptogène rolandique droit et l'intervention révéla un ménin-giome du bord inférieur de la faux à prédominance droite.

3° Enfin, au cours de l'évolution de la maladie causale, les crises B.J. peuvent *succéder à d'autres manifestations comitiales ou alterner avec elles* ; nous avons été frappé par la fréquence de ces faits classiquement peu signalés, et nous en rapportons les observations :

a) Des crises d'emblée généralisées peuvent précéder l'apparition des crises B.J. :

OBSERVATION NC 2515 *ter* :

Début d'une E.B.J. brachiale droite un an après une première crise qui fut généralisée (tumeur rolandique droite).

OBSERVATION 14.651 :

Un garçon de 18 ans avait présenté une crise de grand mal à 10 ans ; depuis, il souffrait de crises B.J. gauches typiques,

et de plus d'absences et d'automatismes psycho-moteurs ; cependant que les crises de grand mal persistaient. Aucune étiologie ne put être mise en évidence.

b) Les crises B.J. peuvent alterner avec des *crises sensibles*.

Celles-ci peuvent précéder les crises B.J. :

OBSERVATION NC 2211 :

Crises sensibles à début crural, suivies deux mois après de crises motrices à début crural sans trouble sensitif (méningiome pariétal).

OBSERVATION NC 2465 *ter* :

Crise sensitive brachiale suivie, quatre jours plus tard, d'une crise B.J. typique (abcès ou phlébite).

OBSERVATION 16.930 :

Crise sensitive crurale unique suivie de paralysie postcritique ; six ans après, crise B.J. typique à point de départ crural (méningiome pariétal).

Soit les crises sensibles apparaissent après les crises B.J. :

OBSERVATION 12.881 :

Crises motrices gauches précédées de douleur dans les doigts ; dix mois après, il persiste seulement des douleurs paroxystiques hémi-corporelles (phlébite post-partum ?).

OBSERVATION NC 2641 : (glioblastome frontal).

Les crises sont d'abord cloniques brachiales gauches, puis surviennent, intercalant avec les crises cloniques, des brûlures irradiant le long du cou, de l'épaule et du membre supérieur gauche suivies de paralysie postcritique.

c) Alternance avec les *crises adversives* :

OBSERVATION 13.507 :

Elle illustre assez bien la variabilité de la symptomatologie B.J. : le malade avait reçu une balle dans la région rolandique droite ; 5 ans après il commença à souffrir de crises B.J. à début brachial, s'étendant au membre inférieur et à la face ; après 3 ans

d'évolution, les crises n'étaient plus que faciales, débutant par une déviation conjuguée de la tête et des yeux vers la gauche.

d) Le malade présente parfois également des malaises évoquant l'*épilepsie temporale* :

OBSERVATION 13.291 :

Un garçon de 16 ans présente, à la suite d'un accident vasculaire survenu à l'âge de 3 ans et demi (COTTE) (35), des crises généralisées, des crises B.J. sensitivo-motrices droites et des automatismes psycho-moteurs, avec à l'E.E.G. des altérations hémisphériques gauches prédominant dans la région temporale.

Rappelons que CHAVANY et PLACA (31) rapportèrent une observation où les crises B.J. alternaient avec un « état de rêve ».

e) Nous avons enfin observé un cas où les crises B.J. faisaient suite à des malaises évoquant une *atteinte occipitale* :

OBSERVATION 13.368 *bis* :

Premières crises à 16 ans à type d'éblouissements (boules de soleil) suivies de désorientation et d'hébétéude ; puis survinrent des crises B.J. avec aura hémianopsique. L'affection causale demeura imprécisée.

Au cours de l'évolution de la maladie responsable de l'E.B.J. peut apparaître, dans des conditions très diverses, un *déficit moteur permanent*, portant sur le territoire même sur lequel survient l'E.B.J. Nous voulons noter ici la fréquence avec laquelle survenaient les crises B.J. sur un hémicorps parétique :

1° LE DÉFICIT INTERCRITIQUE PERMANENT PEUT APPARAÎTRE DANS DEUX CONDITIONS :

a) Sans crise comitiale préalable : c'est le cas d'un certain nombre de traumatismes crâniens ouverts et de lésions obstétricales, mais aussi de quelques tumeurs cérébrales ; c'est le cas de l'observation NC 2981 (gliome), où les crises B.J. à début brachial droit survenaient sur un côté hémiplégique avec aphasie.

b) Mais, dans la grande majorité des cas, la paralysie s'est constituée après une ou plusieurs crises B.J. ; il s'agit là, non

plus d'une paralysie post-critique intermittente, mais d'une paralysie intercritique permanente ; le schéma classique de la constitution du déficit est le suivant : les crises B.J. se rapprochent et deviennent de plus en plus étendues ; à la suite d'une de ces crises, le déficit post-critique s'atténuera sans doute, mais ne disparaîtra pas complètement.

2° L'INTENSITÉ DU DÉFICIT INTERCRITIQUE EST TRÈS VARIABLE :

a) Ce peut être un *déficit restreint*, traduit seulement par une sensation de faiblesse, de maladresse, et mis en évidence par les épreuves classiques de BARRE et de MINGAZZINI, par le dynamomètre, par une hyperréflexivité ou un signe de BABINSKI. Dans ces cas, l'E.B.J. ne diffère pas des crises survenant sur des voies motrices intactes : les clonies débutent par des mouvements fins des extrémités et la marche jacksonienne est du type classique.

b) Les crises B.J. peuvent également survenir sur un *côté franchement hémiplégique*, incapable de mouvement volontaire des extrémités, sur des membres figés par la spasticité. La crise B.J. n'apparaît en tout cas jamais sur une hémiplégie flasque permanente, succédant à une hémiplégie spastique, le faisceau pyramidal étant alors dégénéré, alors qu'elle peut apparaître sur une hémiplégie flasque dans la période intercritique au cours du mal Bravais-Jacksonien.

L'E.B.J. survenant sur un côté ou un membre paralysé, se distingue de l'E.B.J. classique par l'absence de clonies localisées à un groupe musculaire distal, en particulier au niveau des doigts et des orteils ; les clonies débutent au niveau du poignet ou de la cheville, diffusent rapidement à tout le membre et présentent d'emblée un caractère plus global, plus massif que la marche jacksonienne classique.

CHAPITRE VI

LES PROBLEMES DE DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

POSES PAR L'EPILEPSIE BRAVAIS-JACKSONIENNE

Si l'on se réfère aux traités classiques, l'E.B.J., en raison de sa sémiologie précise, n'est pas d'un diagnostic difficile. Il est vrai que le médecin assiste rarement à la crise, mais le malade raconte en général le déroulement de son malaise avec une très grande précision. La recherche et le classement de nos observations ont pourtant été difficiles : il nous a fallu, en particulier, effectuer un tri parmi les observations étiquetées E.B.J. ; nous avons rejeté délibérément celles qui n'étaient pas décrites et d'autres dont la description infirmait le caractère Bravais-Jacksonien. Il existe, sans aucun doute, une certaine confusion dans beaucoup d'esprits, au sujet de l'E.B.J. ; nous avons déjà signalé que la littérature contenait un nombre important d'observations d'E.B.J. à propos d'épilepsies sensitives pures, d'épilepsie vaso-motrice, et de crises observées au cours de comas. Il faut rappeler que nous éliminons du cadre de l'E.B.J. toute crise sans participation motrice, car de tels faits ne correspondent pas aux descriptions de BRAVAIS et de HUGHLINGS-JACKSON, de même que les convulsions localisées au cours d'un coma, dont ces auteurs n'ont pas fait mention.

Le diagnostic différentiel de l'E.B.J. se posera en deux étapes :

1° Eliminer les mouvements localisés de nature non comitiale

a) Le problème ne se pose jamais avec les crises pithiatiques, à la différence des crises généralisées (TARGOWLA) (159).

b) Les MOUVEMENTS LOCALISÉS A UNE EXTRÉMITÉ peuvent faire discuter :

— La *tétanie* localisée à une main, à un pied ; mais la *tétanie* réalise un spasme tonique très particulier, à localisation carpo-pédale bilatérale. Il est exceptionnel de rencontrer une forme éclamptique de la maladie, c'est-à-dire une forme associée à des convulsions, qui soit elle-même strictement unilatérale. Théoriquement, la crise tétanique est d'abord clonique, puis tonique, mais ce caractère différentiel avec l'épilepsie n'est pas toujours retrouvé et la crise est ainsi souvent tonique puis clonique. En fait, le diagnostic sera porté sur le caractère particulier du spasme : main d'accoucheur, pied en varus équin et surtout par la bilatéralité, car les hémitétanies sont d'existence discutée. Dans tous les cas, l'absence de généralisation, les signes classiques de CHVOSTEK, de TROUSSEAU et de LUST, permettent de reconnaître aisément la *tétanie*, que confirmeraient au besoin la constatation d'une hypocalcémie ou le doublet sur le tracé électro-myographique, alors que l'électro-encéphalogramme serait normal.

Ce problème se pose surtout chez l'enfant, surtout si l'on n'a pas eu l'occasion d'assister à une crise.

— Le *tétanos* localisé à un membre se présente comme une contracture localisée à un membre, siège de la porte d'entrée du germe : sur cette contracture permanente apparaissent des crampes douloureuses, mais pas de clonies ; le diagnostic avec une épilepsie réflexe secondaire à un traumatisme reste très théorique.

c) Les MOUVEMENTS LOCALISÉS A UNE HÉMIFACE :

— Le diagnostic le plus délicat, avec la crise B.J. à localisation faciale, est l'*hémispasme facial périphérique*. Cette curieuse affection, la seule provoquant des secousses à point de départ du deuxième neurone moteur, se distingue de l'E.B.J. par les caractères suivants, selon BABINSKI (cité par CHAVANY) (26) : incurvation du nez, fossette mentonnière et synergies paradoxales, tous caractères pouvant être reproduits par l'électrisation du facial. Le spasme facial périphérique est, en outre, strictement unilatéral, alors que dans l'épilepsie la contraction des frontaux et des orbiculaires peut être bilatérale, à prédominance unilatérale. L'E.B.J. atteint en outre les masticateurs,

les muscles de la langue et du pharynx, ce qui ne se voit jamais dans le spasme périphérique ; on peut le vérifier si l'on arrive à faire ouvrir la bouche du malade pendant la crise. Dans le spasme facial, l'E.E.G. est normal, il n'y a jamais de déviation conjuguée et les antiépileptiques sont inefficaces. Tous ces caractères permettent de distinguer le spasme facial périphérique de l'hémispasme facial épileptique signalé par ROGER (142) et par GASTAUT (62), qui se présente comme une E.B.J. faciale à crises de longue durée.

— Le *tic douloureux de la face* de la névralgie faciale doit être distingué des crises B.J. faciales à forte composante douloureuse ; mais les tressaillements ou grimaces observés au cours de la névralgie du trijumeau sont toujours au deuxième plan, derrière une douleur qui n'est jamais aussi atroce dans l'épilepsie et dont la topographie de type périphérique est très évocatrice.

— Le *tétanos céphalique non paralytique* est caractérisé par un spasme facial, mais se reconnaîtra au trismus le plus souvent associé.

— Quant à la tétanie localisée à la face, elle est exceptionnellement rencontrée.

La deuxième phase du diagnostic consiste à :

2° Eliminer les autres mouvements épileptiques

a) Les *hémiclonies localisées* continues de l'épilepsie partielle continue de KOJEWNIKOFF sont des mouvements associés à l'E.B.J., mais ne font pas classiquement partie du cadre de l'E.B.J.

b) De même, sont éliminées les *crises purement toniques*, dont le type est représenté par la crise de l'aire motrice supplémentaire dans laquelle, après une aura végétative ou sensitive, survient un mouvement d'élévation tonique du membre supérieur suivi de déviation conjuguée de la tête et des yeux.

c) Les *crises généralisées à début localisé ou hémicorporel* sont parfois d'un diagnostic délicat, mais elles seront toujours reconnues par la constatation d'une perte de conscience ini-

tiale précédant les mouvements d'abord unilatéraux, dont le malade ne gardera aucun souvenir.

d) Les *crises hémicorporelles* sont caractérisées par l'apparition simultanée de clonies localisées d'emblée à tout un hémicorps. Dans ces cas, il n'est observé ni de début distal, ni de marche jacksonienne.

Les crises hémicorporelles peuvent-elles être accompagnées de conservation de la conscience ? Les observations concernant des épilepsies hémicorporelles sont souvent très laconiques : prenons l'exemple de l'observation 16471 : un homme de 48 ans présentait tous les deux jours des secousses cloniques de tout l'hémicorps gauche, sans perte de connaissance ; cet homme, qui présenta plus tard des crises généralisées, se révéla porteur d'une atrophie corticale très étendue ; mais nous sommes en droit de douter de la parfaite conservation de la conscience du malade pendant les crises hémicorporelles.

La plupart des crises hémicorporelles que nous avons notées dans nos recherches, concernaient des malades comateux ou des enfants très jeunes ; dans l'un et dans l'autre cas, l'épilepsie hémicorporelle est d'observation courante ; chez le nourrisson et l'enfant jusqu'à trois ans, c'est l'hémiconvulsion, terme sous lequel GASTAUT (63) a récemment proposé de désigner ces crises ; si la crise d'hémiconvulsion n'est pas suivie toujours de généralisation, l'état de conscience de l'enfant (dont à cet âge il est difficile de se rendre compte) paraît entrer dans le cadre de l'« absence ».

Il n'est donc pas étonnant que les crises hémicorporelles, d'ailleurs peu étudiées jusqu'à ces dernières années, aient toujours été situées en dehors du cadre de l'E.B.J. ; elles méritent d'y rester.

e) Enfin, certaines crises motrices atypiques ne peuvent pas être considérées comme des E.B.J. ; c'est le cas d'une observation d'HALLÉN (73 *bis*) : un malade de 40 ans présentait des crises généralisées, précédées d'une sensation d'étouffement, suivie de douleur dans le coude gauche ; le mouvement apparaissait alors sous la forme d'une torsion de l'avant-bras gauche jusqu'à l'extrême supination suivie de retour en pronation.

La crise se généralisait alors. L'étiologie resta inconnue. Le mouvement très atypique, plus lent qu'une clonie, moins partiel, unique, est très loin de la marche jacksonienne ; la survenue dans tous les cas d'une crise généralisée interdit de parler de crise partielle, même atypique. Ce cas se rapproche de notre observation NC 2182, citée à la page 148, comme E.B.J. à sémiologie très atypique ; mais, dans notre cas, il existait des clonies et la généralisation ne se produisait pas.

CHAPITRE VII

LES ETIOLOGIES DE L'EPILEPSIE BRAVAIS-JACKSONIENNE

La constatation d'une E.B.J. déclenche automatiquement toute une série d'investigations, interrogatoire minutieux, examen neurologique complet, enfin examens para-cliniques. Depuis que HUGHLINGS-JACKSON a montré que l'E.B.J. était due à une lésion corticale, toutes les recherches sont orientées vers la découverte d'une étiologie, et plus particulièrement d'une cause curable. L'E.B.J. représente en effet le type même de l'épilepsie lésion, dont le traitement chirurgical de la lésion causale et du foyer épileptogène permet d'espérer la disparition et d'assurer ainsi la guérison du malade.

Nous aborderons donc l'étude des étiologies de l'E.B.J. par les causes chirurgicales, de loin les plus fréquentes, qu'il s'agisse de néoformations, de lésions d'origine infectieuse ou de cicatrices post-traumatiques.

Dans un deuxième temps, nous envisagerons les causes médicales de l'E.B.J., c'est-à-dire de la plupart des causes d'origine vasculaire, des maladies systématisées du système nerveux, de processus encéphalitiques ou abiotrophiques ; dans ce groupe, nous discuterons la place de certaines étiologies classiques, à la lumière des observations publiées, et nous insisterons au contraire sur d'autres étiologies moins connues peut-être, mais que nous avons retrouvées avec une certaine fréquence dans nos observations.

Le chapitre se terminera par l'étude de deux aspects très particuliers et très différents d'ailleurs l'un de l'autre de l'E.B.J. : l'épilepsie réflexe et l'épilepsie Bravais-Jacksonienne de l'enfant.

A) L'épilepsie Bravais-Jacksonienne dans les tumeurs cérébrales

L'E.B.J. est un symptôme classique des tumeurs cérébrales et l'on peut même dire que toute E.B.J. apparue chez un adulte sans antécédents évoque automatiquement à l'esprit la néoformation cérébrale. La fréquence réelle des E.B.J. d'origine tumorale, est d'environ 30 % du total des épilepsies jacksoniennes ; une telle proportion justifie pleinement que l'on envisage la nécessité de rechercher par les investigations les plus complètes une tumeur devant toute E.B.J. Cette recherche, si elle s'avère négative, doit, devant la persistance des crises, faire répéter les examens ; au début de cette étude étiologique, il est nécessaire de souligner fortement cette notion essentielle, que l'on doit constamment garder à l'esprit.

1° QUELLE EST LA PLACE DE L'E.B.J. DANS LA SÉMIOLOGIE TUMORALE ?

Depuis longtemps, de nombreux auteurs, en France SCHMITE (145), RISER (137), ont insisté sur *la longue précession de l'E.B.J. sur les autres symptômes* dans l'évolution des tumeurs cérébrales : ainsi apparaissent, sans cause, chez un adulte, des crises B.J. typiques isolées, souvent rares, quelques crises par an seulement dans certains cas : il n'existe aucun signe associé, sauf parfois une aura ou un accompagnement sensitif ; la parésie post-critique est souvent minime et de très courte durée. En dehors des crises, le malade se sent parfaitement normal, et si aucune généralisation ne survient, la gêne résultant des crises sera très faible ; le malade consultera peut-être au début, mais ne s'inquiètera guère et ne concevra pas toujours la nécessité des examens pénibles qui lui seront conseillés.

Les crises B.J. peuvent rester isolées très longtemps : trente ans chez une femme observée par BONDUELLE (18), où les crises B.J. survenaient en général avant les règles : quatre ou cinq crises généralisées avaient émaillé cette longue évolution ; l'épilepsie était bien contrôlée par le traitement médical : il s'agissait d'un cholestéatome temporal antérieur. Un tel cas est exceptionnel, mais les évolutions isolées pendant plus de

cinq ans de l'E.B.J. d'origine tumorale ne sont pas rares ; STUBBE-TEGLBJAERG (156) en a observé 5 cas sur 17 crises focales, B.J. ou non, dues à une tumeur cérébrale. Nos observations ne comportent pas d'évolution aussi prolongée : une seule atteint 3 ans (obs. NC 2296 : astrocytome).

Mais l'E.B.J. peut aussi survenir *après d'autres signes* : après des crises de grand mal sans aura (obs. NC 70 : méningiome), soit après la constitution d'une hémiplégie ou d'une hémiparésie.

2° « La durée de l'évolution des crises B.-J. » associées ou non à d'autres troubles (hémiparésie, signes d'hypertension intracrânienne), dépend essentiellement de la NATURE DE LA TUMEUR ; l'on oppose schématiquement :

a) *Les tumeurs à évolution lente*, méningiomes, oligodendrogliomes, certains astrocytomes et certaines métastases, qui donnent la plus forte proportion de crises longtemps isolées, pendant quelques années ou quelques mois.

b) *Les tumeurs à évolution rapide*, essentiellement les glioblastomes, ne se traduisant par une E.B.J. isolée que rarement et tout au plus pendant quelques semaines, avant l'apparition d'un déficit ou de signes d'hypertension intracrânienne. Beaucoup de ces tumeurs sont, au contraire, caractérisées par la précession de la paralysie sur l'E.B.J., qui paraissait, pour CHAVANY et PLACA (34), un signe formel en faveur d'une lésion maligne. PAILLAS (116) a montré que cette règle n'était pas absolue ; dans 13 cas, l'E.B.J. apparut sur hémiplégie : il s'agissait de 9 tumeurs malignes et de 4 tumeurs « bénignes ».

En fait, *toutes les formes histologiques* de tumeurs cérébrales peuvent provoquer des crises B.J. : oligodendrogliomes, astrocytomes, astroblastomes, glioblastomes, métastases (PETIT-DUTAILLIS) (127), les petites métastases rolandiques donnant des crises très localisées. Les méningiomes sont également une cause importante d'E.B.J. ; à un moindre degré, les tumeurs crâniennes : chondromes, ostéomes (Mlle ROCHE) (138).

Certaines formes histologiques sont plus épileptogènes que d'autres ; CHAVANY (26) cite en pourcentage :

les oligodendrogliomes	92 %
les astrocytomes	70 %
les méningiomes	68 %
les astroblastomes	58 %
les glioblastomes	37 %

Et si, du fait de la fréquence relative de ces différents groupes, la plupart des E.B.J. sont dues à des méningiomes et à des astrocytomes, ce pourcentage montre l'extrême tendance épileptogène des oligodendrogliomes ; ces tumeurs ne se traduisent que très tard, par des anomalies E.E.G. ; à l'opposé, on notera le potentiel convulsivant peu élevé des infiltrations malignes d'évolution rapide.

3° La fréquence des E.B.J. en pathologie tumorale est très différente selon LA TOPOGRAPHIE DE LA TUMEUR.

La notion classique est celle de la *valeur localisatrice rolandique* (ou centrale) de l'E.B.J. Cette valeur topographique de l'E.B.J. était apparue, depuis HUGHLINGS-JACKSON, comme un des rares et précieux guides, en matière de chirurgie des tumeurs cérébrales. La publication par de nombreuses écoles neuro-chirurgicales, PENFIELD (123), JEFFERSON (85), Cl. VINCENT dans la thèse de Mlle MOREAU (106), LUND (99), DECHAUME et WERTHEIMER dans la thèse de Mlle ROCHE (138), d'études et de statistiques sur la localisation des tumeurs cérébrales en fonction de leur symptomatologie focale, va nous permettre de reprendre l'étude de ce dogme classique.

LUND (99) observe des crises focales motrices dans toutes les localisations suivantes, par ordre de fréquence : centrale (ou rolandique), pariétale, frontale, fronto-temporale, temporelle, « postérieure », occipitale, diffuse, profonde, avec une très nette prédominance rolandique et pariétale (les trois quarts des tumeurs rolandiques seraient épileptogènes, selon LUND) et une fréquence notable des localisations frontale et temporelle.

Cl. VINCENT, dans la thèse de Mlle MOREAU (106), signale des crises B.J. dans les tumeurs de l'hypophyse et les tumeurs du III^e ventricule.

LOBEL (98), dans sa thèse inspirée par CHAVANY, signale des cas superposables.

GUILLAUME (71) rapporte un cas d'astrocytome profond, à 7 centimètres de la corticalité, et probablement thalamique, se traduisant par des crises B.J. très atypiques.

HEUYER (76) décrit un cas d'astrocytome thalamique donnant lieu également à une sémiologie atypique.

PAILLAS (118) signale la fréquence relative des crises motrices (13 sur 72) dans les tumeurs temporales : localisées au visage et au membre supérieur, les crises B.J. sont alors précédées d'aura hallucinatoire ou alternent avec des hallucinations diverses.

Mlle ROCHE (138) publiant, en 1952, les statistiques du Centre Neuro-chirurgical de l'Hôpital Edouard-Herriot à Lyon, trouve une très nette prédominance des E.B.J. par tumeurs frontales et rolandiques, mais signale des E.B.J. dans des localisations fronto-pariéto-temporales, pariéto-temporales, temporales et pariéto-temporo-occipitales. Nos recherches ont été effectuées sur les observations de ce même Centre, mais, si la plupart des dossiers que nous avons consultés sont postérieurs à ce travail, nous n'avons pu que vérifier les données de cette statistique : les E.B.J. sont le plus souvent dues à une tumeur de la région rolandique ou à une tumeur proche de la région rolandique, c'est-à-dire à une localisation pariétale, frontale ou temporale antérieure. Nous citerons seulement les cas où la tumeur cérébrale apparaît *éloignée de la région rolandique* :

OBSERVATION NC 2134 :

Glioblastome pariéto-temporo-occipital profond droit annoncé par 2 crises B.J. brachiales gauches ; il existait un flou papillaire ; à l'E.E.G. un foyer temporal moyen ; la tumeur, engagée, prédominait sur le lobe occipital.

OBSERVATION NC 2181 :

Oligodendrogliome temporo-pariétal gauche : début par des crises B.J. crurales droites suivies de crises généralisées ; à l'E.E.G. foyer d'ondes lentes frontal inférieur, rolandique et temporal moyen ; pas d'œdème papillaire.

OBSERVATION NC 2296 :

Astrocytome fibrillaire pariéto-occipital gauche ; évolution pendant 3 ans de crises B.J. crurales droites isolées ; fond d'œil

normal ; foyer E.E.G. frontal supérieur gauche sur ralentissement global ; la tumeur pariéto-occipitale était étendue vers le carrefour pariéto-temporo-occipital.

OBSERVATION NC 2950 :

Glioblastome temporo-occipital gauche ; crises brachiales droites, aphasie, agraphie, astéréognosie ; œdème papillaire bilatéral ; ondes lentes irrégulières temporales gauches.

OBSERVATION NC 2958 :

Oligodendrogliome pariéto-occipital gauche ; crises B.J. à début crural droites, précédées d'hallucinations auditives : bourdonnements d'oreille et sons de cloche ; plus tard apparaîtront des hallucinations visuelles : étincelles, scintillements, flocons de neige ; fond d'œil normal ; à l'E.E.G. réponse seulement par recrutement : irrégularités pariétales gauches et à la partie moyenne du vertex ; la stimulation lumineuse intermittente faisait apparaître des pointes bifrontales et des myoclonies ; la tumeur était surtout développée aux dépens du lobe occipital. (Cette observation a déjà fait l'objet de plusieurs citations au chapitre III en raison de son grand intérêt sémiologique.)

4° Quelle que soit leur localisation, les tumeurs cérébrales responsables d'une E.B.J. vont poser DES PROBLÈMES D'ÉPILEPTOGENÈSE :

a) *Les tumeurs localisées à la région rolandique :*

Il est classique de penser à une localisation paracentrale, si la crise débute au niveau des doigts, enfin à une lésion basse en cas de début par une crise hémifaciale. En fait, et les travaux récents (JEFFERSON) (85) le confirment, une crise débutant par le membre inférieur est presque toujours en rapport avec un foyer épileptogène situé au niveau du lobule paracentral ; par contre, les crises débutant par le membre supérieur, les plus fréquentes, peuvent aussi être dues à une lésion du lobule paracentral.

Comment expliquer ce fait ? Une tumeur siégeant au voisinage d'une zone de représentation motrice, provoque une décharge à point de départ d'une représentation corticale plus éloignée. Il faut nous rappeler le processus par lequel une tumeur cérébrale crée un foyer épileptogène. Les travaux de PENFIELD (123), basés sur des études électro-cortico-graphiques et des stimulations corticales au cours d'interventions pour

tumeur, nous ont éclairé à ce sujet : la tumeur par elle-même n'est jamais épileptogène, la stimulation électrique à son niveau est inefficace ; le ramollissement péri-tumoral, où les cellules nerveuses sont détruites, est également inexcitable et incapable de créer l'épilepsie. Le foyer épileptogène est localisé par la présence de pointes sur le tracé électro-corticographique, au voisinage de la tumeur et du ramollissement péri-tumoral, dans un tissu apparemment sain, mais souffrant en fait des perturbations circulatoires consécutives au développement de la tumeur. On conçoit ainsi qu'en raison du développement souvent irrégulier de la tumeur (surtout en profondeur), de l'importance parfois considérable des perturbations circulatoires péri-tumorales, *le foyer épileptogène siège à quelques centimètres du tissu tumoral* ; PENFIELD en montre dans son ouvrage (123) quelques très belles illustrations.

Il devient ainsi aisé de comprendre pourquoi les tumeurs paracentrales donnent lieu à des crises à point de départ brachial : l'aire de représentation du membre supérieur étant bien plus étendue que celle du membre inférieur et très proche de cette dernière, on conçoit qu'un foyer épileptogène créé au voisinage du lobule paracentral par une tumeur soit situé dans l'aire de représentation motrice du membre supérieur. A l'opposé, la petitesse relative de la représentation du membre inférieur explique qu'aucune lésion, en dehors de celles du lobule paracentral, ne donne lieu à une épilepsie à point de départ crural.

b) *Comment expliquer les crises B.J. observées au cours de tumeurs non développées dans la région rolandique ?*

Le mécanisme exposé au paragraphe précédent explique aisément les E.B.J. observées au cours des tumeurs frontales postérieures (qui, parmi les tumeurs frontales, donnent seules des crises B.J.) ; il en est de même pour les tumeurs pariétales qui donneront des crises à prédominance sensitive, mais pas toujours, et pour les tumeurs temporales qui provoquent surtout des crises faciales et du membre supérieur, en raison de la proximité des aires de représentation correspondantes.

Mais nous avons également observé des E.B.J. par tumeurs pariéto-temporo-occipitales, temporo-occipitales et pariéto-occipitales. Clovis VINCENT attira l'attention sur les E.B.J. appa-

rues chez des malades porteurs de tumeurs situées loin de la région rolandique ; dans la thèse de Mlle MOREAU (106), cet auteur envisage, pour expliquer l'E.B.J., l'intervention de l'hypertension intracrânienne, par l'intermédiaire de la souffrance cérébrale diffuse qu'elle entraîne ; la frontale ascendante étant la zone cérébrale la plus excitable, réagira la première à des facteurs occasionnels ; il appuie cette thèse, en l'absence de données électro-encéphalographiques, sur la constatation de crises B.J. dans des tumeurs du troisième ventricule, bloquant l'aqueduc de Sylvius. Cette explication apparut très vite peu satisfaisante et les observations ne manquent pas, où l'E.B.J. ne s'accompagnait pas d'hypertension intracrânienne : c'était le cas chez trois de nos malades : NC 2181, NC 2296 et NC 2958.

Cette étude peut être reprise à la lumière des données électro-encéphalographiques. La première objection que l'on peut faire à ces observations de tumeurs est l'imprécision dans laquelle on reste, même après intervention d'exérèse, sur les limites exactes de l'extension néoplasique et du ramollissement péri tumoral ; dans une tumeur très profonde et très envahissante, il est logique d'admettre que la souffrance cérébrale puisse se traduire par un foyer épileptogène très à distance de la masse tumorale. Si nous reprenons l'étude des foyers E.E.G. de nos tumeurs très postérieures, nous constatons :

· dans une tumeur pariéto-temporo-occipitale (NC 2134), avec hypertension intracrânienne : un foyer temporal moyen ;

· dans une tumeur temporo-pariétale (NC 2181), sans hypertension intracrânienne : un foyer rolandique ;

· dans une tumeur pariéto-occipitale (NC 2296), sans hypertension intracrânienne, un foyer frontal supérieur ;

· dans une tumeur pariéto-occipitale (NC 2950), avec hypertension intracrânienne, des ondes lentes temporales ;

· dans une tumeur pariéto-occipitale (NC 2958), sans hypertension intracrânienne, des irrégularités pariétales et une réponse par recrutement au niveau du vertex.

Dans tous les cas, le foyer épileptogène est beaucoup plus proche que la masse tumorale elle-même de la région rolandique, et l'on peut admettre que la décharge épileptogène puisse gagner aisément la frontale ascendante. Il existe même un

cas (NC 2181) dans lequel un foyer rolandique a été dépisté ; les crises débutaient pourtant par le membre inférieur ! Dans la seule observation NC 2958, on peut admettre un envahissement par le processus épileptique des structures temporales et occipitales, puisqu'il existait en même temps que la crise B.J. des hallucinations sensorielles. Il faut admettre, dans les autres cas, qu'une destruction cellulaire massive a empêché la formation d'un foyer épileptogène au voisinage de la tumeur, alors que, plus loin, les conditions ont été favorables à l'édification d'un tel foyer. Seule l'électro-corticographie nous permettrait de dépister l'emplacement exact du foyer épileptogène et sa propagation corticale éventuelle.

c) Nous venons de voir que les examens E.E.G., suivant la technique usuelle, n'apportaient pas une précision absolue dans la localisation de la tumeur responsable de l'E.B.J. *La sémiologie clinique permet-elle de soupçonner l'origine rolandique ou non de la lésion causale ?*

— Alors qu'il était admis classiquement que l'E.B.J. sans aura signifiait lésion rolandique, Mlle MOREAU (106) et LOBEL (98) montrent l'inexactitude de cette notion ; nos observations confirment pleinement les conclusions de ces auteurs, puisque 4 de nos tumeurs postérieures sur 5 provoquaient des crises B.J. sans aura.

— Le deuxième critère classique plaidant en faveur de la localisation rolandique, la présence d'un déficit post-critique transitoire ou durable paraît plus solide. PAILLAS (116) admet qu'un déficit moteur prolongé post-critique a une valeur localisatrice absolue. LOBEL reconnaît seulement à l'hémiplégie une valeur indicatrice du côté de la lésion. Une telle restriction paraît justifiée ; dans notre observation NC 2082, il existait un déficit prolongé alors que la tumeur était développée dans le lobe temporal ; dans l'observation NC 2134, une hémiplégie se constitua rapidement, la tumeur siégeant dans la région pariéto-temporo-occipitale.

— La constatation de clonies isolées d'une extrémité ne permet pas d'affirmer la localisation exacte d'une tumeur ; ceci est surtout vrai pour les crises faciales ; une crise à début par les orteils a beaucoup plus de chances d'être due à une lésion paracentrale ; JEFFERSON (35) en faisait même une règle géné-

rale ; nous avons observé deux exceptions, les observations précitées NC 2296 et NC 2958, dans lesquelles la tumeur était située bien plus en arrière.

— L'aura sensitive, sensorielle ou psycho-motrice, précédant la crise B.J., peut-elle être considérée comme un signe de localisation précis de la tumeur ? L'étude de nos observations dans lesquelles la tumeur était très postérieure n'a montré qu'un seul cas d'E.B.J. associée à des hallucinations auditives et visuelles. L'aura, d'après Mlle MOREAU, LOBEL, PENFIELD, a une valeur localisatrice incontestable, mais relativement limitée ; elle traduit, nous ne devons pas l'oublier, la présence d'une décharge épileptogène dans un lobe ou dans un autre, ce qui ne signifie pas que la masse tumorale siège en cet endroit précis, puisque le foyer se développe au voisinage de la masse tumorale et non pas à son niveau : ainsi, notre malade de l'observation NC 2958 avait des hallucinations auditives alors que la tumeur était pariéto-occipitale. Ainsi peut-on expliquer la déficience relative des signes épileptiques de localisation en matière de tumeur cérébrale et la nécessité impérieuse des examens para-cliniques, électro-encéphalographiques, mais aussi examens radiologiques, en attendant la gamma-encéphalographie.

5° Nous devons faire une mention spéciale de FORMES CLINIQUES PARTICULIÈRES DES E.B.J. D'ORIGINE TUMORALE :

a) *Les formes bilatérales* : la rareté de tels faits a été signalée au chapitre de sémiologie (GLONING et HAYDEN) (64) ; nous avons également observé un cas de marche jacksonienne qui s'étendit une seule fois au côté opposé, dans une métastase prérolandique (M. St. A.). LUND (99) rapporte une observation de gliome du corps calleux où les clonies débutaient par les deux pieds, gagnaient le tronc des deux côtés, puis les deux bras ; parfois, enfin, le malade perdait conscience ; cet auteur cite un autre cas où les crises commençaient au niveau des deux jambes simultanément, la tumeur était un astrocytome postéro-latéral du lobe temporal.

GLONING et HAYDEN envisagent deux mécanismes possibles pour de telles crises :

— l'extension à l'aire motrice supplémentaire située en avant de l'opercule rolandique au voisinage de l'aire crurale ; cette aire motrice possède une petite représentation motrice ipsilatérale, expliquant la propagation à l'autre côté, selon PENFIELD et KRISTIANSEN (124) ; cette explication vaut pour la première observation de GLONING et HAYDEN, dans laquelle le mouvement, arrivé à une hémiface, envahissait l'autre côté du visage, pour se propager à l'hémicorps controlatéral ;

— l'atteinte du corps calleux explique les crises bilatérales du premier cas de LUND, mais également deux des crises à propagation sensitive de GLONING et HAYDEN ; l'intervention révéla en effet, chez ces malades, un envahissement par la tumeur du corps calleux. Par contre, dans notre cas (M. St. A.), la métastase était très limitée et n'atteignait pas le corps calleux.

b) *Les formes ipsilatérales* sont signalées par LUND (99) au cours d'un oligodendrogliome diffus et d'un méningiome parasagittal. BOUDOURESQUES (20) décrit, chez une malade souffrant d'un astrocytome frontal droit, une E.B.J. typique, à point de départ facial droit, homolatéral à la lésion ; il existait du côté opposé à l'E.B.J. une hémiatrophie linguale, et une paralysie pharyngo-palatine associée à une hémiparésie. Les signes E.E.G. étaient localisés à la région frontale prédominant à droite ; la tumeur se propageait dans la profondeur. L'auteur cite une observation analogue de CASTAIGNE, concernant une épilepsie sensitive gauche par gliome pariétal gauche volumineux. Nous n'avons pas observé de faits semblables.

BOUDOURESQUES rappelle que BUBNOFF et HEIDENHEIN, en 1881, produisent des convulsions ipsilatérales par faradisation de la substance blanche après ablation de l'aire motrice ; les convulsions ne se produisaient pas si l'aire motrice controlatérale avait été également enlevée. PENFIELD, en stimulant l'aire motrice supplémentaire frontale interne, obtient dans un grand nombre de cas des convulsions ipsilatérales ; on ne peut néanmoins pas conclure de façon formelle que lorsque des convulsions ipsilatérales sont observées, la décharge se propage obligatoirement à partir de l'aire motrice supplémentaire.

c) *Les convulsions atypiques* ne trouvent leur place là qu'en raison de la localisation rolandique de la tumeur cau-

sale : LUND (99) a observé des mouvements incoordonnés du bras et de la main dans un astrocytome cortical de la frontale ascendante et dans un astrocytome sous-cortical de la substance blanche autour du trigone, des gestes brusques dans un gliome rolandique.

d) Il est rare que l'E.B.J. d'origine tumorale puisse égarer l'attention et que l'on soit orienté vers une affection périphérique ; nous ferons mention à ce sujet de deux cas : BARRE (11) rapporte l'observation d'un homme qui avait reçu de nombreux éclats dans une main et qui, quatre ans plus tard, présentait des crises B.J. typiques, débutant au niveau du poignet ; les crises furent considérées comme réflexes et l'on réséqua trois névromes dans l'extrémité blessée. Les examens révélèrent plus tard une tumeur, un oligodendrogliome rolandique.

Notre malade de l'observation NC 3009 avait présenté un traumatisme du poignet droit ayant laissé l'articulation douloureuse ; trois ans plus tard, le malade accusa des fourmillements et un engourdissement de la main droite, suivis bientôt de crampes et de clonies de l'avant-bras ; le malade fut réopéré au niveau du canal carpien, avant que la diffusion des crises B.J. conduise à la découverte d'un glioblastome temporal.

e) S'il n'est pas rare de trouver un traumatisme crânien dans les antécédents des malades présentant des crises B.J. d'origine tumorale, il est exceptionnel que ce traumatisme puisse être invoqué dans l'étiologie des crises épileptiques : dans une observation de CARON (21), les troubles, céphalées, étourdissements, présentés avant les crises B.J. étaient apparus à la suite d'un traumatisme crânien avec perte de connaissance. Rappelons seulement, à ce propos, la fréquence des traumatismes crâniens symptomatiques d'une tumeur cérébrale ; il est hors de doute, également, qu'un traumatisme crânien, même léger, peut faire saigner une tumeur.

6° L'ÉPILEPSIE BRAVAIS-JACKSONIENNE, APRÈS EXÉRÈSE D'UNE TUMEUR CÉRÉBRALE, a fait l'objet de travaux, en particulier à Lyon ; il faut distinguer :

a) L'E.B.J. apparue *après exérèse des méningiomes* ; il s'agit là de tumeurs bénignes dont l'exérèse peut être complète

et les crises peuvent réapparaître sans que la tumeur récidive ; cette notion est soulignée dans les travaux de DECHAUME (42), COURJON (39, 101) et FLYGER (54) : dans la plupart des cas, l'E.B.J. existait avant l'intervention, la tumeur avait créé un foyer épileptogène probablement par l'intermédiaire d'une ischémie provoquée par la compression tumorale ; ce foyer continue à être actif après l'intervention. Mais, comme le note COURJON (39), comment expliquer les cas où l'épilepsie apparaît seulement après l'intervention ? COURJON envisage l'hypothèse de l'action traumatisante du geste opératoire au moment du clivage de la tumeur, sur un cerveau fragilisé par la présence d'un corps étranger depuis de nombreuses années.

FLYGER conclut, à l'issue d'une étude statistique, que les méningiomes parasagittaux sont suivis avec une plus grande fréquence de manifestations comitiales (41 %) que les méningiomes de la convexité (29,3 %). L'épilepsie post-opératoire est très souvent une E.B.J., parfois un grand mal, les deux formes pouvant être associées avec toujours prédominance de l'une d'entre elles. L'épilepsie apparaît en moyenne 2 à 3 ans après l'intervention.

Lorsque l'E.B.J. réapparaît après une intervention pour méningiome, l'aspect des crises n'est pas modifié. Le foyer électrique post-opératoire correspond, selon MATHIS (101), à une lésion atrophique ; il s'agit d'un foyer de pointes parfois associées à des ondes lentes, n'apparaissant parfois qu'après stimulation (COURJON, dans la discussion du rapport de MATHIS) (101).

Mais les méningiomes peuvent récidiver, en particulier si la base d'implantation ne peut être totalement détruite ; c'est le cas de l'observation NC 70, dont deux récidives furent annoncées par des crises B.J. à point de départ facial. L'E.E.G. peut-il résoudre le problème ? S'agit-il d'une récidive ou non ? Seule la présence d'un foyer important d'ondes lentes isolées, exceptionnel dans l'E.B.J. post-opératoire sans récidive, permettrait d'incriminer une récidive que les examens radiologiques confirmeront.

b) Le problème est tout différent quand réapparaît une E.B.J. *après ablation d'une tumeur intracérébrale*. Même lorsqu'il s'agit d'une tumeur « bénigne » (astrocytome ou oligo-

dendrogliome), on n'est jamais très sûr que l'exérèse soit totale : aussi, quand des crises comitiales surviennent à nouveau, la récurrence est *a priori* suspectée, même si les examens E.E.G. et artériographiques ne montrent pas des signes évidents. L'E.E.G. montre en général un foyer d'ondes lentes rendant la récurrence plus que probable : c'est le cas de notre observation NC 3066 : crises B.J. survenant onze mois après l'exérèse d'un astrocytome frontal droit.

Nous avons pourtant observé un cas prêtant à discussion : un malade (obs. NC 2986) fut opéré d'un astrocytome temporal se manifestant par des crises généralisées et des signes d'hypertension intracrânienne. Huit mois après l'exérèse, il présenta pour la première fois, deux crises B.J. à point de départ crural et facial. L'E.E.G. montre la persistance d'un foyer d'ondes lentes temporales et une activité rolandique qui, en l'absence de tout autre signe de récurrence, fut interprété comme une réaction d'hyperexcitabilité au contact du volet (Dr COURJON).

c) Nous terminerons cette étude des crises B.J. post-opératoires en citant l'observation d'ARNAUD et PAILLAS (7) : un enfant de 7 ans présenta, dans les suites immédiates d'une intervention pour crânio-pharyngiome, un état de mal jacksonien, avec généralisation des crises. On est en droit de rapprocher cette observation du cas de Clovis VINCENT, rapporté par Mlle MOREAU (106) : le chirurgien qui explorait le III^e ventricule d'un grand épileptique, obtint, par contact du thalamus, des mouvements de l'hémiface, du tronc et des membres très analogues à l'E.B.J. Il faut admettre, dans ces deux cas, qu'une excitation portée sur le thalamus ou la région du III^e ventricule, peut déclencher aussi une E.B.J. Nous reviendrons sur cette question dans l'étude de l'épilepsie expérimentale (Chapitre VIII) et quand nous aborderons le problème de la participation des structures sous-corticales à l'E.B.J. (Chapitre X).

B) L'épilepsie Bravais-Jacksonienne au cours des maladies infectieuses et parasitaires cérébrales et méningées

1° L'E.B.J. AU COURS DES ABCÈS DU CERVEAU :

L'E.B.J. est une des manifestations fréquentes par lesquelles se manifestent les collections suppurées intracérébrales. La moitié environ des abcès cérébraux est épileptogène. PENFIELD (123) note que l'E.B.J. peut apparaître dès les premiers signes d'infection et très souvent l'E.B.J. survient, tout comme dans une tumeur, un mois et plus avant les autres symptômes, déficit ou signes d'hypertension intracrânienne. Même les abcès stériles, provoquant la formation d'adhérences cortico-méningées et en profondeur la prolifération de tissu conjonctif, sont épileptogènes ; le foyer devient fibreux, de moins en moins vascularisé ; il s'entoure d'une zone d'atrophie et de gliose (PENFIELD) ; il n'est pas étonnant qu'à la périphérie se forme alors un foyer épileptogène.

Tous les abcès ayant provoqué des crises B.J., dont nous avons consulté l'observation, étaient situés dans la région rolandique, pariétale ou frontale postérieure. Dans tous les cas, l'E.B.J. était le premier symptôme, sauf dans une observation, où l'E.B.J. avait été précédée de crises généralisées. Les crises furent toujours typiques, volontiers à début parasthésique ; l'une se termina par une déviation conjuguée de la tête et des yeux (obs. NC 2558 *ter* : abcès fronto-rolandique).

La notion la plus remarquable concernant l'épilepsie au cours de l'évolution des abcès cérébraux est la fréquence de la réapparition des crises après l'évacuation ; l'épilepsie apparaîtrait plus volontiers après ponction de l'abcès qu'après drainage. Elle est due à une cicatrice conjonctive (PENFIELD), dont on peut suivre en quelque sorte la constitution sur les tracés E.E.G. successifs (MATHIS) (101) : après quelques mois, des pointes rapides isolées ou associées à des pointe-ondes remplacent progressivement des ondes delta polymorphes (ZALIS) (171) ; les crises surviennent, pour la moitié des cas, dans les six premiers mois (COURJON, dans la discussion du rapport de MATHIS) (101), presque toujours avant la troisième année. Nous

avons observé deux E.B.J. post-opératoires : l'une apparut trois mois après l'aspiration de l'abcès (obs. *Consult.*, 8018) ; dans le deuxième cas, les crises ne se manifestèrent que 22 mois après l'intervention (NC 2554) ; il existait dans les deux cas un foyer de pointes rolandique à l'E.E.G., dont l'un (le premier) était mis en évidence par le Cardiazol, déclenchant en même temps une crise clinique.

Signalons que RICHARDSON (133) a publié deux cas d'abcès extra-dural au niveau du lobe frontal ayant provoqué des crises B.J. ; dans les deux cas, il s'agissait d'enfants (10 et 13 ans) et le point de départ était une infection sinusienne.

2° L'E.B.J. DANS LES LOCALISATIONS TUBERCULEUSES INTRA-CRANIENNES :

L'E.B.J. peut s'observer :

a) Dans les *méningites tuberculeuses de la convexité* : l'E.B.J. n'est pratiquement jamais observée à la phase aiguë de la méningite tuberculeuse ; par contre, elle a été signalée par foyer cicatriciel hémisphérique (CHAPTAL) (25) ; dans ces cas, elle peut survenir sur un côté précédemment paralysé, selon MOREAU (106 bis). Elle peut être également associée à d'autres manifestations comitiales focalisées, mais la présence de signes tant cliniques qu'E.E.G. de diffusion est contre la nature séquellaire de la lésion causale. Au contraire, les crises B.J. isolées, correspondant à un foyer E.E.G. très localisé, ont la valeur d'une lésion cicatricielle.

b) Les crises B.J. ont été observées dans l'exceptionnelle encéphalite tuberculeuse, selon RIMBAUD (134).

c) L'E.B.J. est couramment observée dans les *tubercules cérébraux*, localisés à la région motrice. La fréquence de la localisation du tubercule à la région paracentrale explique peut-être le fait que les crises sont volontiers à point de départ crural (THIÉBAUT) (162) ; selon cet auteur, les crises à point de départ brachial, ou surtout facial, seraient plus rares ; cependant, dans l'observation NC 2313, la crise débutait au niveau de l'œil. Nous n'avons pas de notion précise sur les possibilités de réapparition de l'E.B.J. dans les suites d'intervention d'exérèse.

3° L'E.B.J. D'ORIGINE SYPHILITIQUE est certainement aujourd'hui exceptionnelle :

a) Elle a été signalée dans la *méningite syphilitique tertiaire*, en particulier dans les méningites chroniques de la convexité (BOUDIN) (18) ; les crises B.J. peuvent être la première manifestation de la maladie ou surviennent de façon irrégulière.

b) Au cours de la *Paralysie générale dans la forme de Lissauer*, si les signes sont à prédominance temporelle, des crises B.J. peuvent survenir, comme d'ailleurs des crises de grand mal.

c) La *gomme syphilitique du cerveau* est une étiologie classique de l'E.B.J., considérée comme d'une grande rareté. ROGER (139) en observa un cas dans lequel les crises B.J. furent localisées à droite pendant des années, puis disparurent pour réapparaître du côté gauche ; la gomme siégeait à droite, le côté opposé ne fut pas exploré, mais l'auteur soulève l'hypothèse d'une artérite cérébrale épileptogène. Notre observation NC 2324 concerne une femme de 64 ans, qui présenta des crises B.J. brachiales droites ; le Wassermann était positif dans le sang et le liquide céphalo-rachidien ; il existait un foyer E.E.G. rolandique gauche et l'intervention permit de découvrir une gomme vérifiée histologiquement, adhérente aux méninges, en regard de la frontale ascendante.

4° L'E.B.J. AU COURS DES MÉNINGITES PURULENTES est rare et s'observe uniquement lorsque la maladie passe à la chronicité. JEFFERSON (85) signale un cas d'E.B.J. débutant par le membre inférieur, due à une cicatrice méningo-corticale à la suite d'une méningite méningococcique. Selon PENFIELD, la méningite provoque la formation de cicatrices denses disséminées, contenant des vaisseaux faisant communiquer dure-mère et cerveau ; l'atrophie est due à une thrombo-angéite localisée ; le foyer peut devenir épileptogène ; en raison de leur multiplicité, les lésions sont peu chirurgicales.

5° L'E.B.J. AU COURS DES PARASITOSES A LOCALISATION CÉRÉBRALE :

a) L'E.B.J. est le symptôme le plus fréquent de la *cysti-*

cercose dans sa forme cortico-rolandique, où les crises se répètent à intervalles irréguliers, parfois même en état de mal (PAILLAS et DONNAL) (116 bis) ; les crises B.J. surviennent aussi dans les formes méningo-encéphalitiques, selon RADERMECKER (132). L'évolution de l'E.B.J. peut se faire ainsi sur des années avant qu'apparaissent des symptômes d'hypertension intracrânienne. L'affection est une cause très fréquente d'E.B.J. dans certains pays tropicaux, en Inde notamment.

b) *L'hydatidose cérébrale* peut être révélée par une E.B.J. : comme la cysticercose, elle évolue vers l'hypertension intracrânienne. Le diagnostic en est fréquemment porté dans certains pays, comme la République Argentine, mais PAILLAS (116 bis) en a observé des cas à Marseille.

c) *La distomatose à Paragonimus Westermanni* peut se localiser au cerveau et donne alors des crises B.J., selon SIGUIER, cité par PAILLAS (116 bis). COLLOMB (33) rapporte un cas chez un rapatrié du Laos : le malade présentait des crises de grand mal, des crises B.J. tantôt d'un côté, tantôt de l'autre, et des myoclonies du type Kojewnikoff ; le malade parût guérir après un traitement Emétine puis Antiomaline. Nous n'avons pas trouvé dans la littérature de protocoles anatomiques sur la localisation cérébrale de la douve.

d) *La bilharziose* donne fréquemment des manifestations nerveuses. D'après PAILLAS (116 bis), seule, *Schistosoma japonicum* donne des signes encéphaliques, déficitaires ou épilepsie en foyer, suivies d'une phase d'hypertension intracrânienne.

e) *La trypanosomiase* à sa phase d'état peut provoquer des crises jacksoniennes, selon RADERMECKER (132).

f) *La toxoplasmose* se manifeste chez le nouveau-né par des convulsions généralisées et hémicorpo-relles ; chez l'enfant plus grand, les crises comitiales sont observées dans les formes aiguës ; PLUVINAGE (130 ter) ne signale pas alors de crises B.J.

C) L'épilepsie Bravais-Jacksonienne après traumatisme crânien

Les traumatismes crâniens constituent, après les tumeurs cérébrales, l'étiologie la plus fréquente des E.B.J. L'épilepsie focale post-traumatique évoque d'emblée, à l'esprit, la cicatrice corticale, séquelle d'un traumatisme ouvert, au traitement de laquelle s'est attaché depuis de longues années PENFIELD. L'intérêt de cette forme, qui porte à la fois sur l'épileptogénèse et sur le traitement de l'épilepsie focale, ne doit pas faire oublier les E.B.J. survenant précocement dans les premières semaines suivant le traumatisme, qui relèvent de mécanismes différents.

Il est difficile de séparer de cette étude un aspect très particulier de l'E.B.J. post-traumatique, l'épilepsie consécutive aux traumatismes obstétricaux, très différente par les circonstances et le terrain sur lequel elle apparaît, mais susceptible de poser des problèmes du même ordre que le traumatisme accidentel banal.

1° L'E.B.J. POST-TRAUMATIQUE PRÉCOCE doit être définie dans le cadre de la comitialité post-traumatique précoce, comme l'épilepsie survenant dans les trois premières semaines après le traumatisme crânien. L'étude de ces troubles a fait récemment à Lyon l'objet des travaux du Professeur WERTHEIMER (160) et de MM. MANSUY et LECUIRE (99 bis), avec la thèse de Mme BALESTRERI (10), et de J. COURJON (37, 38).

L'E.B.J. est signalée fréquemment dans les traumatismes crâniens vus précocement : COURJON (38) rapporte 42 crises motrices partielles sur 94 cas, mais ces crises comprennent, outre les crises B.J. typiques, des crises hémicorporelles se présentant souvent sous la forme d'un état de mal chez un comateux ; nous avons éliminé ces crises de notre définition ; il semble bien, d'après CHAVANY (26), que ce « coma convulsif » soit alors plus fréquent que l'E.B.J. vraie. Cet auteur ajoute qu'au stade précoce, seules les crises stéréotypées et à topographie très localisée, plaident nettement en faveur d'une lésion intéressant la zone rolandique. L'association à un déficit neurologique unilatéral est très fréquente.

Les lésions responsables sont très diverses :

— *esquille ou embarrure rolandique*, surtout dans les traumatismes ouverts et qu'on ne manquera pas de rechercher par la palpation et les clichés systématiques ;

— également, à un stade très précoce, l'E.B.J. peut être due à l'œdème cérébral ou à une hémorragie locale, mais le plus souvent ces étiologies sont invoquées dans les premiers jours après l'accident ;

— la méningite séreuse précoce, qui paraît à CHAVANY la cause la plus fréquente du « jacksonisme subintransant », n'est pas retrouvée dans les statistiques de COURJON (38) et de Mme BALESTRERI (10).

— *L'hématome extra-dural*, après un intervalle libre de courte durée, se manifeste parfois par des crises B.J., selon CHAVANY. COURJON en a observé un seul cas, encore était-il associé à un hématome sous-dural.

— *L'hématome sous-dural aigu*, en fait plutôt hémorragie sous-durale qu'hématome, paraît à CHAVANY une cause rare d'E.B.J. Mme BALESTRERI en rapporte quatre observations. La contusion cérébrale sous-jacente serait nécessaire pour qu'il se produise une crise B.J., selon PENFIELD (123).

— *L'hématome intracérébral* traumatique apparaît, toujours selon les statistiques issues du service du Professeur WERTHEIMER, une cause provocatrice d'E.B.J. (quatre cas d'hématomes temporaux ou rolandiques) (Mme BALESTRERI).

— L'hémorragie méningée pure n'est pas signalée comme ayant provoqué des crises d'E.B.J.

— *Les contusions cérébrales* peuvent provoquer des crises B.J., dès les premières semaines après le traumatisme, qu'il s'agisse de contusions cérébrales étendues (deux cas de COURJON) ou de contusions corticales rolandiques. CHAVANY (26) rappelle l'observation de GARCIN et GUILLAUME dans laquelle l'E.B.J. était provoquée par un minuscule hématome sous-arachnoïdien. Chez l'adolescent (COURJON) surtout, on observe des crises B.J. authentiques dans les trois premiers jours, ne se reproduisant généralement pas ; il s'agit de traumatismes fermés bénins ; on peut se demander, dans ces cas, si l'E.B.J. n'est pas due à une hémorragie sous-pié-mérienne, très localisée à la région rolandique.

Dans tous les cas, l'E.E.G. ne montre qu'un micro-voltage ou des ondes lentes généralement étendus à tout l'hémisphère, parfois prépondérants ou localisés aux régions temporales ou frontales ; les foyers de pointes et de pointe-ondes sont plus rares ; les crises cliniques sont traduites par des décharges de pointes ou des ondes lentes rythmiques (COURJON) (38).

L'E.B.J. post-traumatique précoce, comme toutes les manifestations comitiales de la période post-traumatique initiale, ne comporte pas un mauvais pronostic. Quelle que soit la lésion initiale (exception faite des esquilles et des embarrures), l'E.B.J. ne se renouvelle généralement pas plus tard : 4 seulement des 28 malades de Mme BALESTRERI (dont 24 E.B.J.) ont présenté plus tard des crises comitiales, et deux d'entre eux étaient des alcooliques. La contusion cérébrale simple n'apparaît donc pas capable de créer une cicatrice corticale épileptogène.

2° L'E.B.J. POST-TRAUMATIQUE TARDIVE est actuellement bien connue, surtout grâce à la considérable expérience de PENFIELD (123) et de WALKER (166), qui ont parfaitement étudié ses lésions anatomiques et son épileptogénèse, cependant qu'ils mettaient au point les modalités de sa thérapeutique. A Lyon, la thèse de DEMICHELIS (45) est consacrée à son étude électro-clinique.

L'E.B.J. tardive fait souvent figure, comme l'écrit CHAVANY (26), de « véritable maladie autonome ». Elle survient en moyenne du 4^e au 34^e mois, surtout dans la première année (36 % des cas pour WATSON) (168 bis), mais ces limites ne sont pas absolues et l'E.B.J. post-traumatique peut survenir dans les premiers mois, comme dans les 4 ou 5 premières années suivant le traumatisme.

a) *La lésion causale* la plus fréquente est la plaie pénétrante, très souvent plaie de guerre, balle ou éclat d'obus ou de grenade, toutes lésions entraînant une perte de substance crânienne et une destruction encéphalique. Les embarrures provoquent également un nombre appréciable de lésions épileptogènes. Qu'il s'agisse d'une plaie pénétrante ou d'une embarrure, la blessure du cerveau est nécessaire à la constitution d'une *cicatrice méningo-cérébrale* : la dure-mère adhère en effet au cerveau lésé au niveau de l'effraction cérébrale ; dans cette plaie, à la place du tissu cérébral détruit, la prolifération

gliale, surtout astrocytaire, s'accompagne d'une prolifération de néo-vaisseaux ; à la limite entre le cerveau normal et la cicatrice gliale, il persiste une zone intermédiaire peu vascularisée ; les néo-vaisseaux venus de la dure-mère sont riches en fibres sympathiques et distribuent peu de capillaires, toutes conditions favorables à l'ischémie, cause de souffrance cellulaire, prédisposant au niveau des cellules nerveuses à la constitution d'un foyer épileptogène ; l'ischémie est également une source d'atrophie corticale progressive et ainsi d'agrandissement du foyer épileptogène.

Existe-t-il des atrophies sans cicatrice cérébro-méningée ? Ces atrophies épileptogènes seraient dues à une contusion, comme se le demande PENFIELD, après avoir observé une épilepsie focale après une simple contusion opératoire corticale.

Nous nous sommes étendus à dessein sur la constitution de la cicatrice cérébro-méningée post-traumatique, telle que la montre PENFIELD (123) ; c'est que cette cicatrice est le modèle des autres cicatrices épileptogènes apparues après méningite ou après évacuation d'un abcès cérébral. Son anatomie ne peut être expliquée que par son mode de constitution. Cette étude permet de saisir un des aspects les plus typiques, les mieux connus, des lésions susceptibles de provoquer un foyer épileptique cortical, comme d'en comprendre les bases du traitement.

Une telle cicatrice provoquant une E.B.J. est en général de siège rolandique. WATSON (168 *bis*) apporte bien quelques observations d'E.B.J. post-traumatique par cicatrice temporale ou occipitale, mais nous n'avons pas retrouvé dans la littérature de faits comparables. L'E.B.J. traumatique est donc d'origine rolandique.

b) *La symptomatologie* de l'E.B.J. post-traumatique tardive n'offre aucun caractère particulier ; DENNY-BROWN (46) note que l'humeur du malade peut être déprimée et irritable quelques heures ou quelques jours avant une crise B.J. De même, des troubles vertigineux peuvent précéder l'apparition de l'épilepsie ; l'auteur précise encore qu'au long des années une épilepsie post-traumatique, qui commence par une E.B.J., tend à se généraliser.

DAVID (41) signale une E.B.J. terminée par des mouvements de rotation forcée autour de l'axe longitudinal, due à une petite

cicatrice située à la limite entre frontale et pariétale ascendantes ; la stimulation électrique peropératoire reproduisait la crise spontanée ; cette observation incite seulement à rester prudent quant à la localisation corticale en avant de la frontale ascendante, de la déviation conjuguée de la tête et des yeux.

Il est curieux de noter que les crises B.J. surviennent souvent sur un côté du corps resté hémiparétique ou hémiplégique depuis le traumatisme, comme l'a observé PETIT-DUTAILLIS (128) ; c'était le cas de deux de nos malades (observations 13870 et 14241) chez lesquels l'E.B.J. apparut deux ans après un traumatisme rolandique avec perte de substance, sur un côté franchement hémiparétique (chez le premier, la crise était à point de départ péri-oculaire ; chez le deuxième, elle débutait par des clonies de l'avant-bras et du bras).

c) *Le devenir des E.B.J. post-traumatiques* est très variable ; un certain nombre de malades présentent des crises rares et bien contrôlées par le traitement médical ; ces cas ne posent aucun problème chirurgical ; c'était le cas de la grande majorité des malades observés à la Clinique Neuro-psychiatrique.

On sera, par contre, amené à traiter chirurgicalement les E.B.J. post-traumatiques, dont les crises sont nombreuses, plusieurs par jour, et se généralisent, celles qui s'accompagnent de troubles caractériels ou même d'un syndrome déficitaire moteur important, celles surtout qui résistent au traitement médical bien conduit.

d) Nous n'entrerons pas dans le détail de cette *Chirurgie des cicatrices génératrices d'E.B.J.*, si minutieusement précisée par PENFIELD (123), l'électro-coagulation étant abandonnée. Schématiquement, après repérage préopératoire par E.E.G. et encéphalographie gazeuse, après séparation de la dure-mère et du cerveau, un repérage minutieux du foyer épileptogène est entrepris par corticographie, complété au besoin par stimulation (sous anesthésie locale) ; on repère ainsi le point dont la stimulation déclenche une crise où le malade reconnaît son accès spontané.

L'exérèse de la cicatrice et du foyer épileptogène cortical sera entreprise, très souvent handicapée dans son étendue au niveau de la zone motrice par la peur de provoquer un déficit

important si l'exérèse est trop large dans cette aire motrice. L'exérèse sera suivie d'un nouveau contrôle électro-cortico-graphique et d'une nouvelle ablation s'il persiste en un point un foyer épileptogène ; cette précaution est absolument indispensable, si l'on veut éviter, dans la mesure du possible, des échecs post-opératoires. La nécessité de couper en tissu sain, assez loin du foyer épileptogène, rend cette minutieuse chirurgie particulièrement délicate en zone rolandique : on comprendra ainsi que l'exérèse soit réservée aux formes très rebelles et volontiers aux formes sur hémiplégie spastique, qui tire elle-même un bénéfice de l'intervention.

Nous ne rapporterons pas de statistique concernant les résultats de la chirurgie pour E.B.J. post-traumatique ; la plupart des travaux rapportent les résultats concernant l'ensemble des cicatrices, sans tenir compte de l'étiologie. Les résultats de l'École de Montréal sont, certes, les meilleurs publiés, mais, s'il existe des malades qui n'ont pas repris de crises depuis l'intervention, même après arrêt prolongé du traitement médical, les échecs ne sont pas rares : PENFIELD (121) incrimine alors les adhérences post-opératoires, l'œdème neuro-paralytique post-opératoire ou plutôt les troubles circulatoires et les lésions des cellules ganglionnaires consécutives à l'exérèse, la méningite aseptique, enfin la lésion laissée en place par l'excision ou l'ablation incomplète.

c) L'E.B.J. peut être provoquée par l'hématome sous-dural chronique (LAZORTHES) (94 *bis*), mais de tels faits sont des raretés.

3° L'E.B.J. CONSÉCUTIVE AUX TRAUMATISMES OBSTÉTRICAUX :

Au cours de l'accouchement, le fœtus peut être traumatisé soit par les cuillères du forceps, soit en raison d'une dystocie, soit encore lors de l'expulsion de la tête dernière dans les présentations du siège. En fait, c'est surtout le forceps qui, provoquant une embarrure, crée une lésion corticale. La lésion épileptogène consécutive sera, selon les cas : une cicatrice cérébro-méningée possédant tous les caractères de la cicatrice post-traumatique du type de celle qui survient après une embarrure, soit une cicatrice corticale, soit une arachnoïdite localisée, soit enfin une atrophie corticale localisée (PAILLAS) (119).

Mais l'on range également, dans le cadre du traumatisme obstétrical, l'anoxie prolongée, quelle qu'en soit la cause ; on sait, en effet, la fréquence de cet accident si souvent retrouvé dans les antécédents des enfants présentant une comitialité ; mais existe-t-il des E.B.J. isolées par anoxie obstétricale, en dehors de tout traumatisme mécanique ayant électivement frappé la région rolandique ? Il ne semble pas ; d'après PEN-FIELD (123), un foyer de contusion ou une anoxie très localisée sont nécessaires pour constituer un foyer épileptogène ; celui-ci se développe alors au niveau d'une frontale ascendante atrophique, et il est toujours associé à un déficit moteur et à un trouble de la croissance hémicorporelle plus ou moins marqués.

A la naissance l'enfant, ayant présenté un traumatisme obstétrical, aura pu présenter des convulsions généralisées ou hémicorporelles, une hémorragie méningée ; un déficit moteur unilatéral pourra apparaître dans les premiers mois de la vie. Des crises comitiales généralisées ou hémicorporelles peuvent être observées au cours des premières années, mais pas dans tous les cas.

L'apparition retardée de l'épilepsie consécutive au traumatisme obstétrical est soulignée par tous les auteurs, notamment par GASTAUT (63), HOLOWACH (78) ; dans un grand nombre de cas, peut-être la moitié, avant sa 8^e année, l'enfant n'a présenté aucune crise convulsive ; la survenue de crises B.J., sans raison apparente, dans la deuxième enfance, n'a pas reçu d'explication satisfaisante. Le développement de crises comitiales focales n'est-il possible qu'après une certaine maturation cérébrale ?

Nous rapportons une observation qui paraît assez typique :

OBSERVATION NC 2291 :

L'enfant fut extrait au forceps et l'impotence du côté gauche se révéla dans les premiers mois ; à 3 ans, le jeune garçon présenta des crises convulsives toniques et cloniques intéressant tout le côté gauche ; les crises persistèrent jusqu'à l'âge de huit ans, puis le malade ne présenta aucune manifestation comitiale jusqu'à l'âge de 13 ans : alors apparurent des crises B.J. gauches débutant par une aura sensitive de la plante du pied gauche, suivies de clonies du membre inférieur gauche, s'étendant ensuite au membre supérieur gauche et à la face ; il existait un vaste foyer épileptogène

hémisphérique gauche à prédominance postérieure (pointes et pointe-ondes lents sur un rythme thêta lent).

Cette observation est intéressante en ce sens que l'E.B.J. apparut sur un côté hémiplégique et après une période de crises hémicorporelles suivie d'une phase de latence de 5 ans.

Un autre de nos malades (obs. 15701) ayant gardé, à la suite d'une application de forceps, une quadriplégie spasmodique, présenta à l'âge de 10 ans ses premières crises comitiales, une E.B.J. droite.

Toutes les cicatrices de traumatisme obstétrical n'ont pas cette étendue et leur résection suivant la technique de PENFIELD peut donner d'excellents résultats, supprimant ou diminuant les crises B.J. et agissant favorablement sur la spasticité souvent majeure de ces malades.

D) L'épilepsie Bravais-Jacksonienne au cours des affections cérébrales d'origine vasculaire

L'E.B.J. est-elle observée chez des malades atteints de lésions cérébrales d'origine vasculaire ? Si l'on s'en réfère aux travaux de langue anglaise, l'on s'aperçoit qu'il n'est pratiquement fait mention que des malformations vasculaires et des phlébites, dans ce chapitre étiologique. Les travaux français, depuis SOREL (152), RISER (136), jusqu'à CHAVANY (26), signalent des E.B.J. au cours de lésions hémorragiques ou ischémiques. A Lyon, Louis COTTE (35) consacre sa thèse aux épilepsies cérébro-vasculaires de l'adulte. Comment expliquer cette discordance entre les auteurs de langue française et de langue anglaise ?

Avant de répondre à cette question, il est nécessaire de classer les lésions cérébrales d'origine vasculaire et d'étudier dans chaque cas les épilepsies partielles motrices observées ; il faut distinguer :

— Les angiomes, malformations congénitales des vaisseaux, situés au contact de la frontale ascendante.

— Les hémorragies intracérébrales, quelle que soit leur origine, lésions à développement surtout sous-cortical.

— Les thromboses artérielles des gros troncs (carotide interne, sylvienne, cérébrale antérieure), qui provoquent des troubles ischémiques corticaux et sous-corticaux plus ou moins diffus, selon le siège de la thrombose et l'importance des suppléances.

— Les ramollissements cérébraux par lésion artérielle distale, plus ou moins évidente anatomiquement, les dégâts étant à la fois corticaux et sous-corticaux, avec une prédominance sous-corticale.

— Les phlébites cérébrales, enfin, touchant les veines rolandiques et le sinus longitudinal supérieur.

1° L'E.B.J. DANS LES ANGIOMES CÉRÉBRAUX :

L'E.B.J. est un des symptômes classiques de l'angiome cortical à localisation rolandique. Aucune E.B.J. n'a été constatée dans les angiomes éloignés de l'aire motrice, alors que les angiomes situés à d'autres niveaux du cortex donnent des crises dont l'aura est caractéristique de l'épilepsie développée à partir du lobe sous-jacent, comme le montre VAUTERIN (165) dans sa thèse. ACHSLOGH (1) a cependant publié un cas de crise motrice dans un angiome occipital, mais il ne décrit pas cette crise.

La symptomatologie Bravais-Jacksonienne peut être très localisée : crises buccales, s'étant propagées une seule fois au membre supérieur dans l'observation NC 2967 ; crises crurales, atteignant parfois le bras dans l'observation NC 2117 ; dans ce cas, l'anévrisme cirsoïde était situé dans la région rolandique basse.

Cette discordance apparente entre la topographie de la lésion et le point de départ des crises attire l'attention sur la localisation du foyer épileptogène : les vaisseaux anormaux, note PENFIELD (123), sont entourés de tissu cérébral détruit et de prolifération gliale ; ainsi des aires partiellement détruites de substance grise forment des zones d'atrophie qui peuvent s'étendre à une certaine distance de la malformation. Si l'on admet que le foyer épileptogène est aussi la conséquence de ces troubles circulatoires, on comprend alors que ce foyer ne

soit pas obligatoirement sous-jacent à la malformation vasculaire.

L'angiome peut provoquer de véritables états de mal Bravais-jacksoniens (ROUZAUD) (142 *bis*).

FOERSTER et PENFIELD (55) signalent un cas d'angiome rolandique ayant provoqué des crises dès les premiers mois de la vie sur un membre atrophique ; les crises, lorsque le malade arriva à l'âge adulte, étaient une E.B.J. typique, à point de départ brachial ; l'attouchement de l'épaule du même côté provoquait des chutes soudaines sans crises B.J. ; celles-ci furent exceptionnellement provoquées par l'attouchement d'un point de l'hémicorps ; les crises provoquées s'accompagnaient de potentiels évoqués corticaux diphasiques sur l'E.E.G., dans une petite zone de la pariétale ascendante.

2° L'E.B.J. AU COURS DES HÉMORRAGIES CÉRÉBRALES ET DES HÉMATOMES INTRACÉRÉBRAUX SPONTANÉS :

Les travaux récents ont permis d'individualiser dans le groupe des hémorragies cérébrales (BOUDOURESQUES) (19 *bis*), à côté de la grande hémorragie par rupture de l'artère lenticulo-striée dont le tableau majeur ne contient aucun signe irritatif, l'hématome intracérébral spontané, qui peut se traduire par des manifestations comitiales. SERRATRICE (146), dans sa thèse sur 50 observations d'hématomes intracérébraux spontanés, rapporte quatre cas avec E.B.J. et trois cas avec mouvements cloniques localisés à un membre ou une hémiface. Deux de nos observations sont comparables à celles de SERRATRICE :

OBSERVATION NC 2282 :

Homme de 37 ans ayant présenté des crises cloniques du membre inférieur gauche qui furent suivies, plusieurs mois après, d'une hémiplegie brutale, le fond d'œil était normal, l'E.E.G. montrait des ondes lentes frontales supérieures droites ; l'intervention permit de découvrir, à 3 centimètres de profondeur, une cavité hémattique de la taille d'une petite mandarine. Les crises après l'intervention prirent le type adersif avec marche jacksonienne descendante.

OBSERVATION NC 3245 :

Il s'agit d'une femme de 58 ans, hypertendue, qui souffrit d'abord de céphalées et de vomissements suivis de clonies de l'hémi-

face gauche et de l'hémicorps gauche, puis s'installa une hémiplégie flasque ; il existait un hématome de la région insulaire.

Dans la plupart des cas, les crises B.J. précédèrent de peu la constitution de l'hémiplégie et disparurent une fois le trouble paralytique installé ; nous retrouverons cette particularité évolutive très caractéristique de l'E.B.J. d'origine vasculaire. Les crises furent en général localisées à un membre ou à une hémiface, se propageant d'un segment corporel à l'autre par « bonds » plus que par une marche jacksonienne classique ; dans tous les cas, la conscience était conservée ; il s'agit donc d'E.B.J. à sémiologie atypique.

Dans deux cas de SERRATRICE, les crises B.J. existaient isolément depuis plus de deux ans ; il s'agissait d'un angiome et d'une phlébite cérébrale et le rôle de l'hématome dans la genèse des crises paraît alors discutable.

Les malades ayant présenté des E.B.J. par hématome intracrânien sont loin d'être tous des hypertendus, ni des athéromateux, mais aussi des sujets jeunes, paraissant antérieurement sains ; il est logique de penser, dans ces cas, à une malformation vasculaire, dont on sait qu'elle passe souvent inaperçue après la constitution de l'hématome.

Certains cas restent d'explication malaisée, telle l'OBSERVATION 13291, que nous empruntons à la thèse de COTTE :

Un jeune malade de 16 ans présentait des crises B.J. sensitivo-motrices débutant dans le médium droit, associées à des automatismes psycho-moteurs et à des crises généralisées. Il existait une vaste cavité étendue à la fois sous le cortex rolandique et temporal. Cette cavité paraissait séquellaire d'un hématome intracérébral très ancien.

3° L'E.B.J. AU COURS DES THROMBOSES DES TRONCS ARTÉRIELS :

Les E.B.J. au cours des thromboses de la carotide interne et de ses branches sont signalées par plusieurs auteurs : BARRE (cité par PAILLAS) (117), cite l'observation d'un homme de 56 ans qui présenta, à la suite d'un épisode parétique, des crises B.J. à plusieurs reprises, crises localisées au membre supérieur droit et à l'hémiface, suivies de perte de connaissance et

de paralysie post-critique : il existait une thrombose de la carotide interne gauche à l'artériographie pratiquée douze ans plus tard ; TAPTAS (158) rapporte une crise atypique faite de paresthésies et de contractions toniques d'un hémicorps au cours d'une thrombose de la sylvienne ; dans un deuxième cas, les clonies localisées au bras gauche ont suivi, après trois mois, l'apparition d'une hémiparésie gauche. PAILLAS et CHRISTOPHE (117) ont noté 3 crises B.J. dans leur statistique ; dans la première, les crises précédèrent une hémiplegie franche ; dans le deuxième cas, les crises B.J. sensitives et motrices ont précédé de trois mois la constitution de l'hémiplegie ; le troisième malade, porteur d'une thrombose de la sylvienne, présenta des crises B.J., suivies immédiatement après de la constitution de l'hémiplegie. GUILLAIN et MOLLARET (66) ont observé un cas de thrombose de la cérébrale antérieure dans lequel le malade présenta 3 crises B.J. à début crural, associées à des troubles de la représentation spatiale ; cette observation paraît isolée : BALDY (9) ne signalait aucune crise de ce type dans les thromboses de la cérébrale antérieure.

Les formes convulsivantes des thromboses de la carotide interne et de ses branches sont décrites avec le minimum de détails et aucune marche jacksonienne n'est précisée ; on trouve là trois types évolutifs de crises :

— crises B.J. précédant l'hémiplegie de plusieurs mois parfois ;

— crises précédant immédiatement la constitution de l'hémiplegie ;

— crises survenant sur un côté hémiparétique.

L'E.B.J. apparaît liée au trouble paralytique permanent, élément essentiel, nécessaire même du syndrome, alors que l'épilepsie est un phénomène contingent.

CHAVANY (26) signale qu'il n'est pas rare que l'arrivée d'un *embol* dans la circulation cérébrale soit marquée par une crise généralisée ou Bravais-Jacksonienne ; là encore, on remarque la précession par une manifestation épileptique d'un syndrome moteur déficitaire permanent.

4° L'E.B.J. AU COURS DES RAMOLLISSEMENTS CÉRÉBRAUX :

Les ramollissements cérébraux dus à l'oblitération d'une artère cérébrale, sont très généralement produits par l'athérome artériel. Nous avons déjà rappelé la possibilité d'E.B.J. au cours des artérites syphilitiques et nous n'y reviendrons pas. Les crises B.J. au cours des ramollissements cérébraux firent l'objet de publications de GUILLAIN et THÉVENARD (68), de SOREL (152) et de RISER (136), il y a une trentaine d'années. L. COTTE (35) reprit récemment à Lyon cette question.

L'E.B.J. au cours du ramollissement cérébral apparaît bien plus fréquente que dans l'hémorragie intracérébrale.

a) *Les circonstances d'apparition :*

— L'épilepsie est le plus souvent la manifestation initiale d'une hémiplégie : le malade présente des secousses localisées à répétition, pendant quelques heures, réalisant parfois un véritable état de mal, puis s'installe un déficit permanent avec ou sans coma initial. DE MORSIER (108) a attribué cette épilepsie concomitante à la formation du ramollissement, à l'œdème cérébro-méningé, qu'il a pu constater lors de trépanations entreprises à cette phase aiguë.

— Dans d'autres cas, les crises B.J. annoncent longtemps à l'avance (quelques semaines à quelques mois) l'apparition du syndrome déficitaire ; la constitution de l'hémiplégie n'est alors pas forcément consécutive à une crise B.J. ; c'est la *forme pseudo-tumorale* du ramollissement cérébral : l'E.B.J. survient au cours d'un syndrome déficitaire qui se constitue peu à peu ; les crises aggravent la parésie (CHAVANY) (26). Les crises peuvent ne précéder l'hémiplégie que de quelques jours.

— L'E.B.J. peut encore s'observer sur un membre ou un côté parétique, ou même parfois complètement paralysé : cette épilepsie séquellaire d'un ramollissement ancien avait déjà été signalée par ROME (143), c'est le cas de l'observation NC 2368 dans laquelle les secousses cloniques du membre supérieur droit persistaient plusieurs mois après la constitution de l'hémiplégie ; le ramollissement avait été vérifié opératoirement.

b) *La symptomatologie* est très variable :

— Le plus souvent les mouvements sont localisés soit à l'hémiface, mouvements de la commissure labiale signalés par RISER (136) et par BAUDOIN (17), soit à un membre qui semble agité de mouvements simultanés au niveau des différents groupes musculaires (JENTZER) (86) ; RISER a cependant observé une crise débutant par l'opposant du pouce.

-- Les observations dans lesquelles des troubles sensitifs associés à une marche jacksonienne typique, sont signalés, comme dans celle de SOREL (152), sont rares ; nous en avons retrouvé 2 cas :

OBSERVATION NC 2327 :

Un homme de 49 ans, éthylique, présenta 4 à 5 crises du membre supérieur droit laissant une monoplégie progressive ; 15 jours après la première crise, les clonies s'étendent à l'hémiface droite pendant une à deux minutes ; au cours d'un de ces accès, une aphasie d'expression apparut qui persista une demi-heure ; le malade dira plus tard avoir ressenti une brûlure fugace au niveau de la joue. L'E.E.G. montra des ondes lentes irrégulières à maximum rolandique gauche ; l'intervention montra un cortex temporo-pariétal gauche, mou, œdémateux, avasculaire, typique de ramollissement.

OBSERVATION NC 2441 :

Femme de 53 ans ; il existait une marche B.J. typique précédée d'une aura sensitive dans les doigts gauches, sans perte de connaissance ; l'intervention révélait un cerveau vasculaire dans la région rolandique.

— Les crises nous ont paru se généraliser assez rarement ; souvent le malade tombe dans le coma après des crises répétées et constitue alors son hémiplégié permanente.

-- L'état de mal est fréquemment noté, mais l'état de conscience initial n'est pas toujours précisé ; il semble plus s'agir dans ces cas de crises hémicorporelles que de mal Bravais-jacksonien.

Ainsi l'E.B.J. au cours des ramollissements cérébraux paraît revêtir plus fréquemment l'aspect de crises motrices segmentaires que de crises B.J. du type classique ; à côté des E.B.J., il

existe des épilepsies hémicorporelles qui sortent du cadre de cette étude.

Les relations de l'E.B.J. avec le trouble déficitaire sont étroites : soit l'E.B.J. précède la paralysie longtemps à l'avance, ou bien celle-ci lui succède sans transition, soit encore elle apparaît sur un côté hémiplégique. Mais, dans tous les cas, il s'agit d'un déficit permanent et non d'un simple déficit post-critique ; l'E.B.J. au cours des ramollissements cérébraux est en quelque sorte un phénomène satellite du syndrome déficitaire, ce qui est logique, puisqu'il existe toujours une destruction cérébrale liée à l'arrêt circulatoire.

c) *Les difficultés diagnostiques* que l'E.B.J., par ramollissement cérébral, pose avec l'E.B.J. d'origine tumorale, sont pourtant considérables :

— Cliniquement : l'atypie de la symptomatologie est en faveur d'un processus vasculaire, mais les formes pseudo-tumorales dans lesquelles les crises surviennent isolément pendant plusieurs mois sont assez troublantes ; le caractère massif du signal-symptôme, sa localisation difficile, pour COTTE (35), l'absence de mouvements des muscles distaux, sont en faveur d'une E.B.J. d'origine vasculaire ischémique, mais RISER (130) a montré qu'il existait des exceptions : épilepsies tumorales suivies très vite d'hémiplégie permanente et épilepsies par ramollissements à point de départ distal.

— Le fond d'œil montrant des artères grêles ou des signes d'artériosclérose très importants, sans œdème, est en faveur d'une étiologie vasculaire ; ce signe n'a de valeur que lorsque ces anomalies sont très prononcées, ce qui n'est pas toujours le cas.

— L'E.E.G. montre, en cas de ramollissement, une asymétrie de base entre les deux hémisphères, et des anomalies hémisphériques plus diffuses que dans les tumeurs, ondes lentes prédominant souvent dans la région centrale, sans foyer nettement individualisé de pointes et pointe-ondes ; à plusieurs examens successifs, le caractère régressif de ces anomalies est tout à fait typique du ramollissement ; mais au début, pour peu que les crises soient apparues isolément, qu'il existe un ralentissement assez nettement localisé, l'hésitation est permise.

— Elle conduit à l'artériographie carotidienne qui permet le plus souvent le diagnostic : jamais un ramollissement ne donne une image de refoulement vasculaire ; mais il ne donne pas d'image d'amputation artérielle précise et évocatrice comme dans les thromboses des gros troncs. Un réseau artériel distal, peu fourni, est habituel dans les cerveaux vasculaires. Quand on sait qu'à leur début les tumeurs et en particulier les gliomes à marche lente ne donnent pas d'image artériographique précise, l'on conçoit que le ramollissement cérébral soit parfois une découverte d'intervention exploratrice.

d) Le dernier problème difficile posé par l'E.B.J. due à un ramollissement cérébral est bien celui d'*affirmer l'étiologie* de telles manifestations : devant des crises rares, conduisant plus ou moins vite à l'hémiplégie, chez un sujet de la cinquantaine, porteur de lésions au fond d'œil, d'un E.E.G. altéré de façon plus ou moins diffuse, on pense au trouble vasculaire, surtout si l'artériographie est négative, et l'on s'abstient d'opérer ; l'hémiplégie régresse et parfois, dans les années qui suivent, peuvent apparaître encore quelques crises suivies ou non d'aggravation du trouble paralytique, mais les E.E.G. ne montrent pas d'aggravation et il ne survient pas d'hypertension intracrânienne. En l'absence de preuve anatomique, le diagnostic d'épilepsie vasculaire reste cependant infiniment probable. Mais il est des cas, les plus nombreux, où le malade a présenté de rares crises, tout à fait isolées, ayant abouti ou non à la constitution d'une hémiplégie : le fond d'œil est normal, l'E.E.G. peu ou pas altéré, l'artériographie contro-latérale à l'E.B.J., la pneumo-encéphalographie montrent des images normales ; par la suite, les crises ne se sont pas reproduites ; l'hypothèse d'un trouble vasculaire, chez ces malades d'âge moyen, paraît, en dehors de toute preuve décisive, tout au plus très vraisemblable : spasme isolé, ramollissement parcellaire ; la pathologie vasculaire banale de la sénescence garde encore ses mystères. Il paraît seulement hors de doute que les troubles ischémiques cérébraux aigus sont capables de provoquer des E.B.J. plus ou moins typiques ; en l'absence de tout foyer épileptogène cortical décelable, il semble peu probable que la décharge au niveau du cortex moteur soit identique à celle de l'épilepsie corticale classique ; la survenue accidentelle et surajoutée au

trouble déficitaire de cette épilepsie lui confère par ailleurs un caractère très particulier.

5° L'E.B.J. a été signalée par RISER (135) au cours de certaines FORMES PAROXYSTIQUES D'HYPERTENSION ARTÉRIELLE, en particulier chez les éclamptiques et les saturnins ; ces faits demeurent exceptionnels et mal expliqués.

6° L'E.B.J. PEUT-ELLE S'OBSERVER AU COURS DE L'ARTÉRIOSCLÉROSE CÉRÉBRALE DIFFUSE ET DE L'ÉTAT PSEUDO-BULBAIRE ?

PETIT (120) publia une observation de crises B.J. associées à un syndrome pseudo-bulbaire ayant évolué pendant 3 ans ; l'autopsie révéla plusieurs foyers d'hémorragies et de ramollissements. COTTE (35) rapporte l'observation d'un malade du Professeur P. GIRARD, qui présentait une E.B.J. gauche, suivie de l'apparition d'un syndrome pseudo-bulbaire. MARCHAND et AJURIAGUERRA (100), CHAVANY (26) notent que l'artériosclérose cérébral chez le vieillard peut se manifester par une comitialité généralisée ou partielle jusqu'à l'apparition de signes déficitaires en foyer ou d'un syndrome pseudo-bulbaire ; la sémilogie clinique de ces épilepsies partielles n'est pas précisée. La seule observation de ce type que nous avons recueillie (obs. 14406) concerne en fait une épilepsie hémicorporelle et non Bravais-Jacksonienne. Les documents paraissent insuffisants pour pouvoir affirmer qu'il existe une E.B.J. authentique au cours de l'artériosclérose cérébrale diffuse et du syndrome pseudo-bulbaire ; l'épilepsie motrice localisée, dont l'existence ne fait pas de doute, est à rapprocher de l'épilepsie observée au cours des ramollissements cérébraux.

7° L'E.B.J. DES PHLÉBITES CÉRÉBRALES :

L'E.B.J. est un des symptômes classiques des phlébités cérébrales localisées au sinus longitudinal supérieur et aux veines corticales rolandiques, comme l'ont montré GARCIN et PESTEL (57), et LARBRE (94) dans sa thèse inspirée par le Professeur P. GIRARD. Les crises se voient à tout âge, qu'il s'agisse d'une phlébite de l'enfant, secondaire le plus souvent à une

infection O.R.L., ou d'une phlébite de l'adulte (la phlébite obstétricale est classique).

L'E.B.J. des phlébites cérébrales est tout à fait typique, crises motrices pures, comme dans un cas de GUILLAUME (69), parfois avec aura sensitive (GARCIN et PESTEL), à point de départ facial, brachial et souvent crural, suivie d'une marche jacksonienne typique, ou crises cheïro-orales (GARCIN et PESTEL), suivies ou non de perte de connaissance et de généralisation. Ce n'est que chez le tout jeune enfant (observations de LARBRE) que les crises sont du type hémicorporel. Les crises subintrancales ne sont pas rares, parfois même c'est un véritable état de mal, mais alors le malade est comateux.

Les crises B.J. surviennent au milieu d'un cortège infectieux plus ou moins précis ; elles font place généralement et après un temps variable à une hémiplégie permanente ; les crises peuvent aussi survenir sur un côté hémiparétique.

Les crises peuvent se reproduire pendant plusieurs semaines (GARCIN et PESTEL), c'est surtout le cas des phlébites de l'adulte ; chez l'enfant (LARBRE), l'évolution est plus rapide. Un aspect très caractéristique des crises B.J. au cours des phlébites cérébrales est leur variabilité : elles débutent d'abord au niveau du pied, puis après quelques jours commencent au niveau de la main (ou inversement) ; cette variabilité peut être expliquée par la progression en hauteur du processus phlébitique le long de la veine rolandique ; ces phlébites descendantes, à partir du sinus longitudinal supérieur, expliqueraient la fréquence des premières crises à point de départ crural. GARCIN et PESTEL signalent, à l'opposé, une progression ascendante du point de départ des crises, d'abord brachial puis crural.

Les formes à bascule, crises B.J. localisées d'abord d'un côté, et quelques heures plus tard frappant le côté opposé, traduisent l'extension bilatérale de la phlébite aux veines rolandiques à partir du sinus longitudinal supérieur.

Comme les angiomes, les phlébites cérébrales provoquent une E.B.J. par souffrance cérébrale localisée électivement à la région rolandique ; mais elles se rapprochent des ramollissements cérébraux dans la mesure où l'E.B.J., qu'elles provoquent, est suivie d'un déficit post-critique, permanent dans la grande majorité des cas.

E) L'épilepsie Bravais-Jacksonienne au cours des encéphalites et des maladies systématisées du système nerveux ; les épilepsies Bravais-Jacksoniennes de causes diverses

1° L'E.B.J. AU COURS DES ENCÉPHALITES :

Les traités classiques, sur ce chapitre encore disparate de la pathologie cérébrale, rapportent des observations d'E.B.J., rares, il est vrai, au cours des processus encéphalitiques. En l'absence de documents personnels probants, nous nous bornerons à rappeler les affections dans lesquelles l'E.B.J. est signalée, selon les articles de l'*Encyclopédie Médico-Chirurgicale de Neurologie* et la récente monographie de RADERMECKER (132) :

a) L'E.B.J. est réalisée assez volontiers par les formes localisées de *méningo-encéphalites*, essentiellement tuberculeuse et syphilitique que nous avons signalées.

RADERMECKER signale un cas de BERCEL, survenu huit mois après une méningite de la mononucléose infectieuse où furent observées des crises jacksoniennes du bras et de la face gauches, suivies de généralisation.

Dans le groupe récemment individualisé des *uvéoméningo-encéphalites*, comprenant les maladies de BEHCET, de HARADA et de VOGT-KOYANAGI, ALAJOUANINE (3 bis) et BOUNDIN (19) signalent, à côté de signes encéphaliques moteurs déficitaires, la possibilité de crises B.J. ou généralisées.

b) Dans le groupe des encéphalites primitives diffuses :

— l'E.B.J. a été signalée dans l'*encéphalite* de VON ECONOMO par NETTER et SAINTON, cités par THÉVENARD (161) ; ces crises surviendraient à la phase aiguë et même à la période initiale de la maladie ;

— au cours de l'*encéphalite japonaise*, THÉVENARD (160) signale des crises B.J. au deuxième stade d'excitation encéphalitique, associées à des troubles paralytiques centraux ou des nerfs crâniens.

c) Parmi les encéphalites virales à tendance nécosante :

— les crises jacksoniennes, comme les crises uncinées, font partie du tableau de l'*encéphalite herpétique*, selon RADER-

MECKER, en association avec des troubles déficitaires et des troubles plus ou moins importants de la conscience ;

— l'allure clinique des *encéphalites nécrosantes* aiguës (RADERMECKER) n'est guère différente ; l'E.B.J. est également signalée.

d) Au cours de la *leuco-encéphalite sclérosante subaiguë*, les crises B.J. peuvent s'intriquer avec des décharges toniques et cloniques, secousses brèves d'un doigt ou d'un segment de membre (LHERMITTE) (96 bis).

e) L'E.B.J. est-elle notée au cours des encéphalites péri-veineuses ? RADERMECKER signale des convulsions parfois latéralisées dans la période initiale de l'encéphalite post-vaccinale.

f) L'E.B.J. et les crises généralisées ont été observées, à côté de troubles déficitaires, à la phase d'état du typhus exanthématique.

g) Des crises B.J., parfois alternantes d'un côté à l'autre (RADERMECKER), des crises cloniques localisées ou hémicorporelles, très vite suivies de coma (BOURRAT et JOUVET) (20 bis), ont été décrites à l'acmé des *encéphalopathies post-coquelucheuses*.

h) Enfin, l'E.B.J. a été observée sous forme de crises fugaces et alternantes, parmi les signes focaux multiples des *encéphalites pseudo-tumorales*.

Au terme de cette longue énumération, il faut observer que les crises B.J. sont toujours associées à des troubles graves, tant paralytiques que de perturbations de la conscience ; il est permis d'élever quelques doutes sur l'appartenance de toutes ces crises étiquetées jacksoniennes au cadre de l'E.B.J. Les rares observations détaillées (RADERMECKER) font mention soit de clonies localisées, donc d'E.B.J. atypiques, soit de crises associées à d'importants troubles de la conscience.

Par ailleurs, en aucun cas il n'a été signalé de signes E.E.G. focalisés, qui permettraient d'affirmer l'existence d'un foyer épileptogène rolandique ; les altérations traduisent toujours, au contraire, une souffrance cérébrale diffuse.

En résumé, si, au cours des encéphalites, il existe des crises localisées, elles revêtent tout au plus l'aspect de crises B.J. atypiques.

2° L'E.B.J. AU COURS DES MALADIES SYSTÉMATISÉS DU SYSTÈME NERVEUX :

a) *Au cours de la sclérose en plaques :*

Les crises B.J. observées au cours de la sclérose multiloculaire ont fait, depuis ROSS, en 1881 (cité par BERGOUIGNAN) (12), l'objet de publications assez nombreuses.

GUILLAIN et MOLLARET (67), en 1936, étudient les crises B.J. survenant au début de la maladie et décrivent deux crises B.J. : l'une typique, à point de départ facial et gagnant le membre supérieur (obs. 2 : femme de 35 ans) ; la seconde concerne une crise crurale, se terminant par un tiraillement très douloureux de tout l'hémicorps (obs. 3), ce dernier malade présentait également des crises généralisées.

MULLER (109), citant GRUSSENBAUER, estime que les crises sont plus fréquentes au cours de l'évolution de la maladie qu'au début ; l'auteur rapporte 8 cas, dont un à début sensitif.

Les observations de FUGLSANG-FREDERICHSEN (56) sont atypiques : la quatrième concerne une épilepsie à point de départ crural gauche, gagnant parfois le membre inférieur droit et rarement le membre supérieur gauche ; la sixième concernait des mouvements localisés au gros orteil droit ; dans le premier cas, il existait à l'E.E.G. une dysrythmie diffuse, sans anomalies focales ; dans la deuxième, une activité irrégulière prédominant à gauche.

L'observation 2 de FELDMAN (52) concerne des mouvements cloniques localisés au bras gauche ; les anomalies électriques sont généralisées ; dans son troisième cas, les crises sont localisées au bras et à l'hémiface gauche, l'E.E.G. était normal. Cet auteur note que les crises sont suivies d'un déficit moteur ; celui-ci peut d'ailleurs persister et les crises ultérieures survenir sur un côté parétique (BERGOUIGNAN).

La plupart de ces observations concernent des mouvements localisés, mais certaines relatent une marche jacksonienne ébauchée ou typique ; par contre, il n'a pas été noté d'anomalies E.E.G. focalisées. En l'absence de documents anatomiques, peut-on imaginer, avec FELDMAN, que les plaques de sclérose du diencephale produisent des anomalies bilatérales synchrones et que des lésions nouvelles ou des cicatrices gliales corticales peuvent produire des crises localisées ? On est également

tenté de rapprocher ces formes, souvent atypiques par ailleurs de sclérose en plaques, des leuco-encéphalites du type Schilder-Foix ou du groupe des leuco-encéphalites subaiguës de VAN BOGAERT.

b) BOUDIN et PÉPIN (18 *bis*) signalent l'existence de crises B.J. au cours de la *dégénérescence hépato-lenticulaire*, et rapportent une observation de MESSIMY dans laquelle le malade présentait « un état de mal d'allure Bravais-Jacksonienne » ; il s'agissait en fait de crises limitées à l'hémicorps droit, mais sans point de départ fixe, ni déroulement jacksonien régulier ; le malade avait perdu connaissance, il s'agissait donc de crises hémicorporelles et non d'E.B.J.

c) *L'E.B.J. au cours de la maladie de Fahr :*

Cette très curieuse affection, qui associe des calcifications des noyaux striés et du cervelet à des calcifications cérébrales sous-corticales, offre, sur le plan clinique, une intrication de crises tétaniques calciprives et de crises comitiales. Ces crises peuvent revêtir le type Bravais-Jacksonien, comme l'a montré Mme NORMAND dans sa thèse (111 *bis*) : si les 4 observations recueillies dans la littérature concernent des crises atypiques à prédominance tonique ou des crises hémicorporelles, l'auteur rapporte deux observations personnelles intéressantes :

OBSERVATION 11242 (Pav. P) :

Une femme de 43 ans présente depuis l'âge de 10 ans des crises généralisées à aura motrice localisée au bras et à l'hémiface gauches ; les crises, par la suite, se réduiront à la crise focale atteignant le bras, la face, puis la jambe et suivies d'hémi-parésie transitoire ; l'association à un spasme carpo-pédal tétanique vaut d'être notée ; les crises tétaniques et les crises comitiales sont sans rapport dans le temps ; les crises comitiales se répètent une ou plusieurs fois par mois. L'E.E.G. montre un tracé très ralenti, le cardiazol déclenche une crise confusionnelle liée à un foyer temporal gauche, le seuil convulsivant très bas témoigne d'une importante participation thalamique et l'on concluerait à l'existence d'un foyer temporo-thalamique gauche (J. COURJON). La radiographie montrait, outre les calcifications des noyaux striés, des calcifications sous-corticales pariéto-temporales surtout à gauche.

L'OBSERVATION n° 3 recueillie dans le service du Pr P. GIRARD concerne une jeune fille de 25 ans ayant présenté des manifestations B.J. brachio-faciales droites avec chute sans perte de connaissance, ayant persisté de 8 à 15 ans ; la malade était hypertendue à 24 ; il existait des calcifications sous-corticales pariéto-temporales ; l'E.E.G. (Dr GALLAVARDIN) montrait des bouffées thêta pariéto-occipitales droites, une pointe centrale droite et des signes irritatifs discrets. GALLAVARDIN concluait en faveur d'une lésion des formations de la base.

Ces observations sont assez caractéristiques ; elles confirment l'existence des crises B.J. au cours de lésions à prédominance sous-corticale, sans foyer épileptogène cortical. Certes, l'épilepsie de la maladie de Fahr est le plus souvent généralisée, ce que l'on conçoit aisément en raison des lésions des noyaux gris centraux ; en ce qui concerne les crises B.J., en l'absence d'un critère anatomique, aucun élément ne permet de penser qu'il existe une lésion corticale rolandique. Dans la revue des observations publiées, entreprise par Mme NORMAND, aucun cas de maladie de Fahr ayant fait l'objet d'un contrôle anatomique n'a révélé de lésion particulièrement localisée à l'écorce rolandique ; le cortex a été trouvé souvent atrophique, avec surcharges calciques des vaisseaux.

3° E.B.J. D'ÉTIOLOGIES DIVERSES :

L'E.B.J. a été signalée dans des circonstances très diverses : il est souvent difficile, dans ces cas, d'apporter la preuve étiologique certaine de ces crises localisées ; aussi nous ne ferons que citer ces faits épars :

a) *L'alcoolisme* est-il capable d'être la cause d'une épilepsie localisée comme l'E.B.J. ? L'abaissement du seuil convulsivant par l'alcool est classique, mais on ne voit pas comment un convulsivant agissant par voie générale pourrait agir électivement sur un cortex moteur, en dehors de tout foyer épileptogène préexistant. Les observations publiées d'E.B.J. chez les alcooliques concernent en fait des crises accompagnées de troubles de la conscience initiaux importants : LAIGNEL-LAVASTINE (91) rapporte un cas où la crise débute par des fourmillements de la main droite, suivi d'une impotence fonc-

tionnelle ; les clonies apparaissent alors et remontent jusqu'à la racine du membre supérieur et à la face, l'obnubilation est évidente, les clonies se propagent pour se terminer au membre supérieur gauche ; l'E.E.G. montrait des altérations occipitales droites.

Le cas de LAFON (90) concerne des crises B.J. de l'hémicorps droit, accompagnées d'agitation inconsciente. L'E.E.G. était typiquement celui d'une épilepsie sous-corticale ; il existait une atrophie cérébrale à l'encéphalographie gazeuse.

L'observation de KUSHNER (89) concerne une E.B.J. droite typique, apparue au cours d'un ictère chronique chez un éthylique ; les crises survinrent par la suite tantôt d'un côté, tantôt de l'autre ; le malade décéda d'un cancer du pancréas ; la vérification des centres nerveux révéla une atrophie corticale diffuse et des lésions typiques d'encéphalopathie de GAYET-WERNICKE. Ce fait paraît isolé et le Professeur GIRARD (63 *bis*) n'a pas signalé de cas de ce type dans son rapport sur l'encéphalopathie de GAYET-WERNICKE.

b) CONSTANTINESCU (32) a signalé une E.B.J. brachio-faciale droite, avec aphasie, six jours après une rachi-anesthésie ; le rôle de l'embolie est éliminé par l'auteur ; pas d'E.E.G.

Une malformation hypertrophique de la pie-mère est incriminée par CREVIER (40) chez une enfant de 10 ans, présentant une E.B.J. typique survenue après un traumatisme crânien très léger : l'hypertrophie de la pie-mère fut vérifiée à l'intervention, en regard d'un cortex rolandique apparemment normal, mais où l'histologie révéla de la gliose ; le rôle du traumatisme crânien dans la genèse de l'E.B.J. n'est pas suggéré.

CASTAIGNE (24) rapporte un cas d'épilepsie localisée (mal Bravais-Jacksonien), révélatrice d'une acidose diabétique, ce qui peut paraître paradoxal puisque le régime cétogène est conseillé aux épileptiques ; un E.E.G. était normal un mois après l'accident.

c) Nous citerons, pour terminer, quelques observations publiées comme E.B.J. :

— E.B.J. associée à une malformation cardiaque et un pouls lent permanent (AUDIBERT) (8) ;

— Epilepsie jacksonienne au cours d'une périartérite noueuse probable (SMITH) (151) ;

— Epilepsie jacksonienne après de hautes doses de radiothérapie sur la région temporale sur un mélanome (HORNBERGER) (79).

Dans tous les cas, le malade était sans connaissance pendant les convulsions qui revêtaient le type hémicorporel ; ces crises représentent des exemples précis de crises comitiales auxquelles on doit refuser formellement le nom de Bravais-Jacksoniennes.

F) L'épilepsie Bravais-Jacksonienne au cours des atrophies cérébrales diffuses

En recherchant nos observations d'E.B.J., nous avons été frappé par l'existence d'un certain nombre (une dizaine au total) de crises motrices localisées chez des malades adultes dont la seule lésion anatomique paraissait être sur les clichés après encéphalographie gazeuse, une atrophie cérébrale indiscutable, avec sillons élargis et augmentation très notable du volume des ventricules.

Dans la plupart des cas il s'agissait de crises localisées à un membre ou à un hémicorps, suivies très vite de perte de connaissance ; dans d'autres cas, les convulsions hémicorpo-relles sont observées de façon subintrante au cours d'un état comateux. Mme BONNET, dans sa thèse (14), note que les manifestations épileptiques au cours des atrophies cérébrales étaient surtout des crises psychomotrices, mais aussi des crises B.J., adversives ou généralisées.

Mais, dans certaines observations, la crise motrice partielle est une E.B.J. authentique :

OBSERVATION 16735 :

Un éthylique de 50 ans, ayant présenté quelques mois auparavant une hémiplegie vite régressive, consulta à nouveau pour des crises B.J. débutant par le bras droit ; le malade sent venir ses crises qui surviennent deux fois par semaine ; la généralisation a été observée ; le fond d'œil est normal ; l'E.E.G. est normal, mais après injection de cardiazol, un foyer de pointes élargies est noté sur le vertex, cependant qu'apparaît un engourdissement des membres inférieurs.

OBSERVATION 13492 :

Un homme de 46 ans, ayant présenté une méningite à l'âge de 6 ans et un épisode céphalalgique suivi d'un déficit du membre supérieur droit à 42 ans, accuse à nouveau des céphalées et présente soit des crises localisées au bras droit, soit des crises généralisées ; le fond d'œil est normal ; il existe une hémiparésie légère ; l'E.E.G. est normal, le ralentissement du rythme après injection de cardiazol est sans valeur ; à la pneumo-encéphalographie, il existe une atrophie corticale marquée.

OBSERVATION 16902 :

Un homme de 58 ans, sans antécédents, présente des crises B.J. motrices du bras gauche, précédées de malaises avec brouillard devant les yeux, troubles de la parole, sans perte de connaissance ; une deuxième crise survient 2 ans après ; la troisième est suivie d'extension des clonies à la face et d'une perte de connaissance de plusieurs heures ; à l'examen hémiparésie gauche, l'E.E.G. montre un foyer de souffrance temporal gauche ; l'encéphalographie gazeuse révèle une atrophie cérébrale extrêmement importante.

Notre dernière observation est d'un type un peu différent :

OBSERVATION NC 2187 *bis* :

Un homme de 61 ans a présenté des crises à type d'hallucinations visuelles durant quelques secondes à l'âge de 58 ans ; les crises actuelles débutent par des mouvements de flexion-extension du pied droit, suivis de déviation conjuguée de la tête et des yeux vers la gauche et des mouvements de flexion-extension de l'avant-bras ; à la face clignement des paupières et mâchonnement ; le malade est très obnubilé pendant la crise qui est loin d'être une E.B.J. ; il existe cependant un foyer rolandique gauche, ondes lentes et pointes élargies transmises rapidement à l'hémisphère droit ; la pneumo-encéphalographie montre de très gros ventricules, sans plus.

Cette dernière crise est, en fait, une crise motrice très atypique, avec perturbation de la conscience et n'est relatée qu'en raison de la curieuse association d'une épilepsie partielle motrice atypique, à un foyer rolandique contro-latéral.

La constatation de quelques observations isolées, le plus souvent constituées par des crises atypiques et de signification discutable, autorise-t-elle à individualiser un cadre, celui des

E.B.J., au cours des atrophies cérébrales diffuses ? Nous ne pouvons guère nous appuyer sur les documents publiés dans la littérature à ce sujet : dans son étude récente sur les maladies de Pick et d'Alzheimer, DELAY (43) signale des crises comitiales dans 6 cas sur 25 observations de maladie d'Alzheimer, mais ne précise pas s'il s'agit d'épilepsie généralisée ou partielle. L'atrophie cérébrale n'est d'ailleurs affirmée que sur le vu des clichés d'encéphalographie gazeuse, qui étaient, il est vrai, dans tous les cas très démonstratifs. Mais, chez ces malades, connaissait-on tous les antécédents ? N'existait-il pas un processus vasculaire sous-jacent qui rapproche ces manifestations des crises observées au cours des ramollissements ? En fait, dans nos observations avec atrophie cérébrale diffuse, les crises nous ont paru au premier plan, le syndrome déficitaire, à l'opposé des E.B.J. d'origine vasculaire, était discret ou absent ; dans tous les cas, les crises étaient rares et volontiers espacées ; enfin, nous ignorons la signification des foyers de pointes localisés enregistrés sur les E.E.G. dans les observations 16735 et 16902.

Nous ne voulons pas, en l'absence de documents suffisamment nombreux et de preuves anatomiques, résoudre ce problème ; la seule constatation de ces crises incite seulement à préciser l'étude de cette question, encore mal connue des atrophies cérébrales et de leurs manifestations cliniques. On ne peut, par ailleurs, manquer de relever l'existence de ces crises B.J., souvent à sémilogie atypique, dont on ne trouve guère la trace dans les traités.

G) L'épilepsie Bravais-Jacksonienne chez l'enfant

L'E.B.J. pose chez l'enfant des problèmes très particuliers ; si l'on se réfère à la littérature, la fréquence apparaît très diverse selon les auteurs : très élevée pour PAILLAS et VIGOUROUX (119), en 1952 (28 à 66 %), et pour HOLOWACH (78), qui rapporte une statistique de 114 cas ; l'E.B.J. paraît rare chez l'enfant à LIVINGSTON (97) et à CHAVANY (26).

On ne peut expliquer ces discordances qu'en constatant quelles crises sont considérées comme B.J. par ces différents auteurs. PAILLAS et HOLOWACH font entrer dans le groupe de

l'E.B.J. une forte proportion de crises survenues avant l'âge de 3 ans ; or, il est très difficile de se rendre compte de l'état de conscience de ces enfants ; l'observation presque quotidienne de crises hémicorporelles chez le jeune enfant, dans les laboratoires d'électro-encéphalographie, fait admettre que ces auteurs ont inclu ces crises, que GASTAUT désigne aujourd'hui sous le terme d'hémiconvulsions, dans le cadre de l'E.B.J. ; or, nous avons éliminé les crises hémicorporelles de cette étude en raison des troubles de la conscience et du caractère simultané et non progressif des clonies ; SCARFF (144) désignait d'ailleurs ces crises sous le terme de « pseudo-jacksonian epilepsy ».

L'E.B.J. apparaît alors singulièrement plus rare chez l'enfant.

Nous retrouvons dans *l'étiologie* les mêmes lésions que chez l'adulte : les tumeurs hémisphériques, bien qu'elles soient rares chez l'enfant ; les angiomes, les abcès, les traumatismes crâniens, les encéphalites et méningo-encéphalites ; les phlébites cérébrales se voient électivement chez l'enfant (LARBRE) ; rappelons enfin que, dans l'observation 11242 de la maladie de Fahr, les premières crises étaient apparues à l'âge de 10 ans.

Le traumatisme obstétrical est, nous l'avons vu, susceptible de provoquer une E.B.J. ; rappelons que la lésion cérébrale qu'il produit peut être une cicatrice cérébro-méningée consécutive à une plaie cérébrale par embarrure, ou une simple contusion par compression locale. Le foyer épileptogène rolandique siège au niveau d'une microgyrie et l'épilepsie apparaîtra le plus souvent sur un hémicorps atrophique.

Les autres causes d'E.B.J. chez l'enfant restent, à vrai dire, très mystérieuses ; les crises apparaissent chez des enfants présentant une hémiplégie cérébrale infantile (thèse de Mme AIMARD (1 bis), revêtent toutes le type hémicorporel et non le type Bravais-Jacksonien, quel que soit l'accident initial, traumatisme obstétrical, accident vasculaire artériel ou veineux de la première enfance, épisode convulsif de la première enfance.

Dans quelques cas d'E.B.J. typique de l'enfant, l'interrogatoire des parents ne met en évidence qu'un épisode fébrile prolongé, apparemment non convulsif de la première enfance ; ainsi, dans l'OBSERVATION NC 2236 :

Un garçon de 16 ans a présenté, à 3 ans et demi, un épisode fébrile ayant duré 15 jours ; depuis l'âge de 10 ans, sont apparues des crises de grand mal, puis des crises B.J. à prédominance sensitive à point de départ dans le médus droit, gagnant lentement tout le membre supérieur droit, se généralisant parfois, mais pouvant être simplement suivies d'un arrêt de la parole durant 30 secondes. L'E.E.G. montrait un foyer d'ondes lentes temporales mais l'intervention révélait une cavité sous-rolandique gauche, séquelle d'un hématome ancien. (La naissance avait été normale.)

Cette lésion date-t-elle de la première enfance ? Il n'y eut pas alors de convulsions ; peut-on retenir une simple pyrexie prolongée ?

OBSERVATION 16841 :

L'enfant a présenté, à l'âge de deux mois, une bronchite capillaire ; à l'âge de 4 ans sont apparues des crises localisées au membre supérieur gauche ; ces crises que la fillette sent venir vont se reproduire plus ou moins régulièrement jusqu'à l'hospitalisation, à l'âge de 14 ans ; les crises s'étendent parfois au membre inférieur gauche et à la face et s'accompagnent de vomissements. Il existait un foyer de pointes rolandiques droites révélé par le cardiazol ; plus tard la mégimide déclenche une crise, cependant que les signes E.E.G. sont en faveur d'une propagation à point de départ sous-cortical (voir chapitre X).

Là encore, le seul antécédent est un épisode infectieux, très précoce, qui a pu s'accompagner d'anoxie, mais ce n'est qu'une hypothèse.

Mais, dans bien des cas, l'interrogatoire des parents est muet, ou ininterprétable :

OBSERVATION 12358 :

Malade sans antécédents obstétricaux ni infectieux ; à 6 ans apparaît une maladresse transitoire de la main gauche, à 7 ans des crises généralisées, à 8 ans des crises B.J. : douleur dans le pouce et l'index gauches envahissant tout le côté gauche, suivie très vite de mouvements du poignet, de l'avant-bras et du bras gauche, puis de tout le côté gauche ; durée : 30 secondes ; puis apparaît un déficit moteur et sensitif de quelques minutes. L'enfant avait la possibilité de faire arrêter ses crises par striction du poignet ; l'examen neurologique était négatif, l'E.E.G. montra un rythme de repos irrégulier, sans plus ; l'encéphalographie gazeuse était normale.

OBSERVATION NC 2235 :

Un garçon présente, à l'âge de 10 ans, des crises généralisées à point de départ crural, exceptionnellement brachial. Peut-on incriminer un traumatisme crânien survenu un an auparavant avec perte de connaissance de deux minutes ? L'exérèse du lobule paracentral ne révéla pas à son niveau de tissu pathologique ; les crises persistèrent depuis, de type crural.

Ce qui frappe dans l'E.B.J. de l'enfant, ou par lésion datant de l'enfance, c'est son apparition retardée. Que le malade ait eu ou non des convulsions initiales, que ces convulsions aient été généralisées ou localisées, il s'écoule toujours *un temps de latence de plusieurs années* avant qu'apparaissent les crises B.J. Le type en était l'observation NC 2291 déjà citée : accident de forceps, crises hémicorporelles de 3 à 8 ans ; à 13 ans, crises B.J.. PETIT-DUTAILLIS (128) rapporte un cas analogue : à l'âge de 2 ans, traumatisme crânien, suivi de crises généralisées et hémicorporelles ; à l'âge de 27 ans, apparaissent des crises B.J. sensitivo-motrices typiques. De même, dans une observation de GUILLAIN (65 bis), le traumatisme crânien datait de l'âge de 13 mois ; les crises furent peu fréquentes jusqu'à l'âge de 20 ans, où une E.B.J. typique, à point de départ crural accompagnée d'amyotrophie, imposa par la fréquence de ses crises l'ablation d'une cicatrice paracentrale. Citons encore deux observations d'E.B.J. d'apparition retardée :

OBSERVATION NC 1533 : forceps :

A l'âge de 6 ans, crises à type de déviation conjuguée de la tête et des yeux ; à 7 ans, crises B.J. du membre supérieur gauche laissant un déficit passager.

OBSERVATION 15573 : forceps :

Convulsions à l'âge de 18 mois ; c'est seulement à 18 ans que réapparaissent les crises ; à l'âge de 26 ans, quand la malade est examinée, les crises débutent par des clonies du membre supérieur droit gagnant le membre inférieur, respectant la face ou provoquant une déviation conjuguée, sans perte de connaissance ni déficit post-critique. Porencéphalie du carrefour pariéto-temporo-occipital.

Tout se passe comme si les crises B.J. ne pouvaient survenir que sur un cerveau ayant déjà acquis une certaine maturation.

Notons, pour terminer, le changement possible du caractère des crises après l'intervention pour exérèse d'un foyer épileptogène :

OBSERVATION NC 1533 (forceps) :

A l'âge de 7 ans les crises brachiales gauches ont conduit à enlever une cicatrice de la pariétale ascendante à droite (sans E.E.G. préalable, car avant l'introduction de cette technique à Lyon). Les crises réapparurent quelques mois après, inchangées, mais on nota alors à l'E.E.G. l'apparition d'un foyer épileptogène du côté gauche ; à 16 ans ce garçon présentait des crises toniques des deux membres supérieurs et des crises « akinétiques » du membre inférieur gauche ayant occasionné à plusieurs reprises des chutes. Il persistait un foyer de pointes pariéto-occipital gauche.

Il s'agissait sans doute d'un double foyer cortical initialement et l'on connaît aujourd'hui la relative fréquence de ces doubles foyers chez l'enfant.

Nous retiendrons de cette étude de quelques observations d'E.B.J. chez l'enfant, essentiellement l'apparition retardée de ces crises souvent au voisinage de la puberté, parfois après une première période de convulsions non jacksoniennes, mais aussi, en dehors du traumatisme obstétrical, la difficulté, sinon l'impossibilité d'apporter la preuve étiologique dans un certain nombre de cas.

H) L'épilepsie Bravais-Jacksonienne réflexe

Ce terme, comme l'écrit CHAVANY (30) à l'article duquel nous nous référons pour l'étude de ce chapitre, est mauvais, car il n'existe pas d'arc réflexe dans une manifestation pathologique ; il vaut mieux parler d'épilepsie déclenchée par un stimulus sensitif ou sensoriel (sensory precipitation, de PENFIELD), encore que certaines de ces crises soient provoquées par des incitations d'origine végétative.

Le schéma physio-pathologique apparaît d'une grande simplicité : les influx afférents sensitifs parviennent à la pariétale ascendante où ils se traduisent sous forme de potentiels évoqués : ces potentiels déclenchent, au niveau de la frontale

ascendante contiguë, une activité épileptogène. Pour que les incitations périphériques puissent provoquer une activité motrice de type épileptique, il est nécessaire :

— soit que les stimuli périphériques aient des caractères particuliers définis en topographie, intensité ou répétition ;

— soit que le cortex cérébral soit hyperexcitable, doué d'une certaine potentialité épileptogène ; cette aptitude du cortex à produire de l'épilepsie est plus ou moins limitée, soit que le malade présente également des crises sans déclenchement apparent, soit que les crises surviennent exclusivement à la suite d'une incitation périphérique très précise, souvent stéréotypée.

Les conditions d'apparition de cette épilepsie réflexe sont très variables et le mécanisme sera envisagé à propos de chaque groupe clinique.

1° DÉCLENCHEMENT DES CRISES CHEZ UN ÉPILEPTIQUE PAR UN STIMULUS SENSITIF OU SENSORIEL :

a) La maladie épileptique peut être consécutive à une *lésion très ancienne datant de l'enfance* : nous en rapportons quelques exemples :

L'OBSERVATION de STRAUSS (155) :

concerne une fillette de 8 ans ayant présenté des hémiconvulsions à l'âge de 13 mois et une hémiparésie droite séquellaire ; les crises ne deviennent de type B.J. qu'à l'âge de 8 ans, débutant par un tiraillement à l'angle de l'œil suivi d'une marche jacksonienne typique ; les crises étaient plus fréquentes lorsque la malade se servait du bras droit et redoublèrent de fréquence lorsque la malade présenta une infection du gros orteil droit.

Les convulsions étaient déclenchées par la stimulation du conduit auditif externe (zone de sensibilité élective comme l'a montré ANDRÉ-THOMAS), et par la stimulation auditive et visuelle ; les effets étaient beaucoup plus nets, lorsque la stimulation portait sur le côté droit. La recherche des réflexes tendineux et quelques mouvements volontaires provoquaient également une crise. L'intensité des mouvements était très variable : de la simple crispation à l'angle de l'œil, à la marche jacksonienne. Les clonies débutaient en général au niveau du membre stimulé ; elles ne se produisaient plus pendant 24 heures après novocaïnisation de la cornée.

Le rythme E.E.G. était plus lent à gauche spontanément ; la stimulation lumineuse intermittente sur l'œil droit faisait apparaître des ondes de haut voltage à la fréquence de 8 c/s ; ces ondes n'apparaissaient plus après novocaïnisation de la cornée.

L'OBSERVATION de FOERSTER et PENFIELD (55)

déjà citée est plus atypique, mais comporte une étude E.E.G. minutieuse ; les crises surviennent sur un membre atrophique dès les premiers mois de la vie ; la cause est un angiome de la pariétale ascendante ; les crises débutent à l'angle externe de l'œil gauche et sont suivies d'une extension jacksonienne ; elles sont électivement déclenchées par la percussion de l'épaule gauche et en particulier de la partie postérieure de l'acromion.

A l'E.E.G., le stimulus seulement s'il est adéquat et déclenche une crise clinique, fait apparaître dans la région centrale droite, un potentiel évoqué sous forme de pointe diphasique suivie par une onde lente de haut voltage.

Deux ans après la symptomatologie s'est modifiée ; certaines crises apparaissant spontanément, sont du type B.J. à début brachial, les autres électivement déclenchées par l'attouchement de l'épaule consistent en une chute soudaine sans clonies localisées ; l'E.E.G. montre le même potentiel évoqué qu'auparavant.

La stimulation corticale per-opératoire de la pariétale ascendante déclenche une crise motrice atypique avec mouvements de déglutition, mouvements de flexion des doigts et de pronation de la main.

L'électro-corticographie montre des sharp waves au niveau de l'angiome ; l'attouchement de l'épaule déclenche l'apparition de pointes dans une petite aire de la pariétale ascendante, jouxtant l'angiome.

Faut-il admettre que l'influx sensitif déclenche une décharge épileptogène dans la pariétale ascendante, qui se transmet au thalamus pour donner la crise akinétique ?

b) *La lésion cérébrale peut être apparue plus tard :*

— ANDRÉ-THOMAS (4) signale une E.B.J. réflexe associée à une dyspraxie spatiale survenue sur un côté droit hémiplégique depuis 15 ans. La stimulation (piqûre ou déplacement articulaire) au niveau d'un nombre assez important de régions de l'hémicorps droit déclenche la crise qui débute toujours au niveau de la face et se propage en une marche typique ; le malade est très gêné car les secousses les plus banales déclenchent ses malaises.

Pas d'étude E.E.G.

— TOURNAY et GUILLAUME (163) rapportent l'OBSERVATION d'un homme de 40 ans présentant des crises B.J. localisées au membre supérieur gauche ; l'aura était une sensation « comme

si une traction énergique était exercée entre le pouce et l'index ». Or, les crises étaient électivement déclenchées par les efforts de préhension et de traction fournis par l'index. L'E.E.G. était normal. L'intervention révéla un petit gliome pariétal profond.

Chez un malade porteur d'une lésion épileptogène, l'on sait que les crises peuvent être déclenchées par les stimulations sensorielles, visuelles, auditives (parfois musicales), les émotions (GASTAUT) (61) :

— Ainsi l'OBSERVATION 18763 :

Malade de 26 ans ayant présenté une fracture du crâne avec perte de connaissance de 16 heures ; six mois après, il se plaint d'éblouissements, avec très brèves pertes de connaissance ; six mois encore et le malade consulte pour des crises B.J. typiques à point de départ crural, survenant exclusivement lorsqu'il est ébloui par le soleil. L'E.E.G. avec stimulation par la mégimide fut normal ; pneumo-encéphalographie et artériographie carotidienne montrèrent des images normales. Il est logique de retenir l'étiologie traumatique.

Ainsi l'E.B.J. réflexe apparaît dans des conditions étiologiques très diverses, mais elle est déclenchée par un stimulus électif toujours appliqué au même endroit, dans des conditions identiques. On explique mal l'hypersensibilité de ces foyers en regard du nombre important de foyers épileptogènes rolandiques non excitables par les stimuli périphériques. Faut-il admettre, comme le suggère TOURNAY, que le « stimulus électif, en déclenchant la crise, révèle un mécanisme latent sur des voies anatomiquement prédéterminées et physiopathologiquement frayées » ?

c) On rapprochera ces crises réflexes du phénomène en quelque sorte inverse : *l'arrêt de la crise par une stimulation périphérique*, dont nous avons rapporté, au Chapitre III, deux cas précis. La stimulation, pour obtenir cet effet inhibiteur, doit porter sur les membres déjà atteints par les clonies et doit être appliquée au-dessus du segment convulsé, mais l'effet peut être également obtenu en immobilisant la partie du corps atteinte par les clonies. Le mécanisme de cet effet inhibiteur est mal connu en dehors de toute étude E.E.G.

2° Certaines crises B.J. surviennent immédiatement après une incitation précise, d'origine végétative, ainsi après ponc-

tion pleurale : L'ÉPILEPSIE PLEURALE est le plus souvent une crise généralisée faisant suite à une crise B.J. Les malades chez qui surviennent ces crises sont indemnes de tout antécédent comitial ; on peut également éliminer une embolie gazeuse ; l'hypothèse d'une hypertonie corticale au cours de lésions pleuro-pulmonaires chroniques est soulevée par CHAVANY (30). On peut en rapprocher les crises observées après distension gastrique, les épilepsies par hyperexcitabilité sinocarotidienne (LAIRY) (92).

3° L'ÉPILEPSIE PAR IRRITATION PÉRIPHÉRIQUE CONTINUE est pratiquement toujours d'origine traumatique ; son aspect le plus typique est *l'épilepsie du moignon* : les crises surviennent le plus souvent après un temps de latence de quelques années après l'amputation ; elles sont souvent précédées de douleurs violentes (CARROT et DAVID) (22) et d'interventions, infiltrations et résections de névromes, au niveau du moignon douloureux. La crise débute par des fourmillements ou des douleurs au niveau du moignon, suivies de clonies du segment de membre sus-jacent ; les clonies peuvent se borner là ou continuer à se propager selon la marche jacksonienne, comme dans une observation de CHAVANY (28). L'E.E.G., dans le cas de CARROT et DAVID, montrait sur un rythme normal des phases de ralentissement paroxystique assez courtes (de 2 à 3 secondes) dans la région rolandique supérieure. L'épilepsie est plus ou moins contrôlée par le traitement médical.

CHAVANY et BARBIZET (28) ont rapporté une observation privilégiée dans laquelle l'épilepsie du moignon était survenue sur un côté gardant des séquelles d'une hémiplégie cérébrale infantile ; le malade présentait une atrophie corticale. Les auteurs se demandent si l'amputation ne représente pas, au lieu d'une simple précipitation sensitive, le facteur déclenchant l'extériorisation d'une perturbation latente du neurone.

Cette observation doit être rapprochée de celle de KOFMAN et BINAUS (87) :

Un garçon de 11 ans ayant présenté, 5 ans plus tôt, une hémiplégie gauche, subit une intervention sur le paquet vasculo-nerveux de l'épaule en même temps qu'une ténotomie achilléenne du côté hémiplégique. Trois jours après l'intervention apparurent des crises B.J. qui se renouvelèrent par la suite. La cicatrice restait

douloureuse et l'épilepsie parut guérir après dissection d'une sclérose entourant les nerfs médian et brachial cutané interne.

Là aussi le traumatisme périphérique ne paraît que révélateur d'une perturbation corticale latente.

Dans l'observation de BARRE (11) que nous avons cité à propos des tumeurs, les crises B.J. du membre supérieur gauche apparurent 4 ans après un traumatisme ayant laissé de multiples éclats dans la main gauche ; la cause de l'E.B.J. était un oligo-dendrogliome ; l'auteur publie l'observation sous le titre d' « E.B.J. d'apparence réflexe ». Doit-on incriminer les névromes dont souffrait ce malade, comme ayant néanmoins joué le rôle d'un stimulus périphérique ?

En conclusion, s'il existe des cas où l'E.B.J. réflexe apparaît sur un cerveau normal, il paraît nécessaire de pousser l'enquête étiologique et les investigations paracliniques, même devant une E.B.J. dont une lésion périphérique paraît la cause évidente.

CHAPITRE VIII

L'ÉPILEPSIE SOMATO-MOTRICE EXPERIMENTALE

La reproduction de l'épilepsie somato-motrice par des stimulations aiguës ou par des expériences chroniques chez l'animal, a été largement étudiée ces dernières années et mérite une mention spéciale dans ce travail. Certes, l'E.B.J. n'est pas observée dans l'épilepsie spontanée de l'animal étudiée récemment par M. LAPRAS (93 *bis*) et elle n'a pas pu être reproduite par les différents procédés utilisés pour provoquer une épilepsie expérimentale ; mais l'étude de l'épilepsie somato-motrice expérimentale nous permet, par analogie sans doute, de pénétrer un peu plus avant dans le mécanisme intime de la décharge épileptique corticale spontanée, sur le plan physiologique et même biochimique.

La décharge épileptique, selon PENFIELD et JASPER (123), est le résultat de l'activation excessive d'un groupe de neurones. Sur le plan électro-physiologique, elle peut être définie comme une décharge anormale paroxystique, excessive et généralement hypersynchrone.

La décharge épileptique est déclenchée expérimentalement par un certain nombre d'agents activateurs, stimulation électrique, substance chimique introduite sur le cortex, lésion chronique expérimentale enfin.

A) La stimulation électrique

Une stimulation électrique suffisamment intense et répétée, appliquée durant quelques secondes sur la frontale ascendante, est suivie d'une post-décharge soutenue reproduisant le symptôme initial de l'E.B.J. humaine, c'est-à-dire une contraction tonique suivie de mouvements cloniques d'une extrémité contro-

latérale. La différence principale entre les deux crises réside dans l'ignorance où nous sommes chez le malade du stimulus représenté par la décharge électrique dans la crise provoquée.

Chez l'homme comme chez l'animal, la frontale ascendante est la zone la plus excitable du cortex cérébral ; FRENCH (54 bis) a montré chez le singe que la partie inférieure de la zone motrice correspondant à la main et à la face est la plus sensible au stimulus électrique. Les influx afférents comme les stimuli lumineux sont susceptibles d'augmenter l'excitabilité du cortex moteur d'après WALL (167 bis).

1° L'ASPECT E.E.G. de la crise provoquée par la stimulation électrique passe schématiquement par 5 stades successifs :

— 1. *Activation asynchrone* : le rythme normal disparaît et fait place à des pointes d'assez bas voltage ; parfois l'aspect est celui d'un tracé anormalement calme.

— 2. La décharge rythmique asynchrone apparaît alors à une fréquence initiale de 10 à 20 par seconde qui décline graduellement.

— 3. Survient la *décharge clonique* qui se présente comme une période de repos électrique. Pour WALL, la réponse du faisceau pyramidal à une stimulation de la frontale ascendante est complexe, avec une réponse rapide due à la stimulation directe des cellules et des fibres pyramidales, et une réponse lente due probablement à la stimulation des cellules corticales internunciales.

— 4. *L'épuisement* lui fait suite, le tracé est alors caractérisé par une inactivité complète.

— 5. Enfin réapparaît progressivement un rythme normal précédé d'une phase d'ondes lentes.

2° La période d'excitabilité la plus basse après la stimulation électrique est LA PÉRIODE D'EXTINCTION ; MEYER (113) stimulant électriquement l'hémisphère d'un singe, dont la sylvienne a été préalablement obturée, observe que la paralysie postcritique est d'une durée proportionnelle à la durée de la crise ; pendant la durée de la paralysie, le seuil de voltage nécessaire pour faire apparaître une crise, est 5 fois plus élevé

que sur l'hémisphère intact ; après régression de la paralysie, le seuil redevient identique à celui de l'hémisphère opposé.

3° Mais la postdécharge ne reste pas localisée à son point de départ ; il peut s'agir d'une simple PROJECTION sans extension du processus épileptique ; la projection, uniquement orthodromique, s'effectue :

a) Sur les autres aires corticales ordinairement sur l'aire somato-motrice contro-latérale comme l'ont montré WALKER (167) et POGGIO (130 bis) par l'intermédiaire du corps calleux, puisque cette projection ne se produit plus après section du corps calleux. Plus rarement la projection s'effectue au niveau du cortex frontal et du cortex pariétal postérieur ipsilatéraux.

b) Les voies de projection les plus importantes relient la frontale ascendante aux structures sous-corticales et en particulier aux noyaux spécifiques thalamiques, comme l'ont montré PENFIELD et JASPER (123) même après une postdécharge corticale très limitée.

WALKER et POGGIO ont précisé les connexions étroites du cortex moteur avec le *putamen* ipsilatéral, les noyaux sous-thalamiques, le locus niger, la substance réticulée pontine ; plus rarement l'hippocampe et les amygdales, exceptionnellement le noyau caudé et l'hypothalamus reçoivent des projections du cortex moteur.

Ainsi la crise d'origine rolandique produit une activation sous-corticale unilatérale et une activation modeste des autres systèmes ; cliniquement cette crise se traduit par des phénomènes locaux moteurs, de très faibles troubles de la conscience et une généralisation tardive quoique soudaine ; peut-on expliquer par la modestie de cette activation, la préservation de la conscience, comme le suggère WALKER ?

En effet, à côté d'activations multiples et en contraste avec le cortex moteur, le cortex frontal projette facilement ses décharges sur le cortex moteur ipsilatéral ; de même le cortex temporal stimulé projette une postdécharge sur l'aire faciale rolandique dans la moitié des cas.

4° Mais l'interaction peut s'exercer DES FORMATIONS SOUS-CORTICALES VERS LE CORTEX SOMATO-MOTEUR ; MONNIER (105)

s'est attaché particulièrement à ce problème que nous étudions au chapitre X.

5° LA PROPAGATION (et non plus la projection) de la décharge épileptique corticale, peut être définie par *la création de foyers autonomes secondaires* dans d'autres aires éloignées du point de départ de la crise ; ces foyers continueront à se montrer actifs, même si le cortex du point de départ a été réséqué ; la décharge qu'ils produisent est susceptible d'envahir les structures sous-corticales et de provoquer une crise généralisée.

6° LA POSTDÉCHARGE est caractérisée selon GASTAUT (60) par une succession de pointes très rapides survenant dès la fin de la stimulation ; elle progresse, toujours selon les circuits neuronaux, à la vitesse de 10 à 40 cm/seconde. Comment expliquer alors la propagation intracorticale de la postdécharge, à la vitesse de quelques millimètres par seconde, vitesse qui correspond à celle de la marche jacksonienne (laquelle, rappelons-le, ne se produit pas cependant chez l'animal) ? On invoque, pour expliquer ce phénomène, des facteurs électro-iques ou chimiques.

7° Les relations sont étroites entre les mouvements convulsifs ou postdécharge clinique, et la postdécharge électrique : la décharge électrique continue correspond à la phase tonique de la crise motrice, et la postdécharge électrique correspond à la phase clonique. La latence de la contraction musculaire est de 5 à 10 millisecondes.

Mais expérimentalement une postdécharge de haut voltage peut être obtenue au niveau de la frontale ascendante sans aucun mouvement convulsif ; ADRIAN explique cette anomalie par le manque de propagation aux couches profondes du cortex, en effet quand apparaissent des ondes positives sur l'E.E.G. indiquant l'atteinte des couches profondes, des mouvements sont observés. C'est là une différence majeure entre la crise électrique et la crise clinique.

8° Sous le terme de « spreading depression » (LEAO) était désignée selon GASTAUT (58) une interaction cellulaire par voie

non neuronale : à la suite de la stimulation corticale, le cortex devenait inexcitable et cette inhibition progressait lentement sur toute la surface de l'aire motrice ; on considère actuellement que cette inexcitabilité corticale extensive est un artefact dû à la dessiccation corticale pendant l'expérience ; ce trouble explique aussi que l'on ait pu décrire des aires « suppressives ».

B) Les substances convulsivantes

1° LA STRYCHNINE possède une action facilitatrice sur les synapses du système nerveux central ; déposée en petite quantité sur le cortex, elle crée une hyperexcitabilité dont on peut juger par les réponses excessives aux influx : sur l'E.E.G. les pointes strychniques sont caractéristiques. Les ondes sont transmises à d'autres formations nerveuses par voie orthodromique et si l'onde strychnique ne franchit pas la synapse, la strychnine déposée sur la frontale ascendante produit néanmoins des clonies ; la strychnine reproduit l'excitabilité anormale existant chez l'épileptique entre les crises.

Les pointes strychniques obéissent à la loi du tout ou rien, chaque volée d'influx correspondant à la dépolarisation du corps cellulaire ; la période réfractaire est très longue et ainsi la fréquence des pointes est de 3 à 4 par seconde.

La strychnine met en évidence quatre aspects de la crise épileptique localisée :

- la diminution de la résistance synaptique aux influx,
- le nombre croissant des unités déchargeant en hypersynchronie,
- les décharges spontanées répétées,
- l'accroissement considérable et souvent maximum de la décharge de chaque neurone.

SYMONDS (157) relate les travaux d'ECCLES concernant le mécanisme d'action de la strychnine au niveau du neurone moteur ; celui-ci atteint par le processus épileptique, enverrait à la fois un potentiel excitateur postsynaptique et un potentiel inhibiteur postsynaptique ; ce dernier potentiel gagnerait un

interneurone inhibiteur lui-même en connexion avec la cellule motrice de BETZ ; la strychnine se comporterait comme le curare de la synapse inhibitrice ; ainsi un stimulus sensoriel normalement inactif, provoque des clonies, lorsque la frontale ascendante est strychnisée.

2° LE CARDIAZOL (pentaméthylène tétrazol), aux doses sub-convulsivantes, active d'abord un foyer cortical expérimental (comme pathologique) à partir duquel la décharge se propage aux autres structures cérébrales. Le cardiazol a été utilisé par MAROSSERO en applications locales, tout comme la strychnine.

L'acétylcholine associée à l'ésérine provoque une activité corticale électrique ; la pénicilline appliquée sur la frontale ascendante par ECTORS (49) provoque des clonies localisées.

C) Les lésions épileptogènes expérimentales

Si le froid en application locale sur la frontale ascendante a pu être utilisé, *la crème d'hydroxyde d'alumine* est le procédé de choix pour créer une épilepsie focale expérimentale ; la découverte et la mise au point de cette technique fut l'œuvre de PACELLA et des KOPELOFF (115) : la substance laissée sur le cortex moteur de 4 à 9 semaines, crée des crises motrices qui persistent des mois et des années, même après ablation de la crème ; ainsi est créée une *lésion épileptogène focale chronique* qui donne des aspects E.E.G. analogues à ceux de l'épilepsie humaine :

— Au stade aigu pendant les premières semaines, des ondes lentes de bas voltage sur tout l'hémisphère lésé s'accompagnent cliniquement de paralysie contro-latérale ; puis les ondes lentes se localisent au niveau de la lésion, et s'y superposent des rythmes rapides, enfin des pointes sporadiques sur un fond d'ondes lentes précèdent l'apparition des crises cliniques.

— Les pointes transmises au cortex moteur contro-latéral créent un *foyer en miroir* d'abord ondes lentes transmises, puis pointe-ondes, enfin pointes ; il persiste des pointes secondaires après section du corps calleux, disparaissant après excision du foyer primitif.

D) Les crises induites sous-corticales

Seront étudiées comme les projections à point de départ sous-cortical au chapitre X consacré à la participation des structures sous-corticales à l'E.B.J. ; ces faits encore peu connus méritant d'être individualisés.

E) Les perturbations de la circulation vasculaire cérébrale, les troubles métaboliques et bio-chimiques au cours de l'épilepsie somato-motrice expérimentale

1° L'ISCHÉMIE CÉRÉBRALE entraîne très vite l'arrêt de l'activité électrique du cerveau, mais après cessation de l'ischémie survient une hyperexcitabilité transitoire ; au contraire, si le début de l'ischémie est progressif, l'hyperexcitabilité apparaît pendant l'ischémie initiale ; de telles données éclairent d'ailleurs la survenue des crises B.J. au cours des troubles ischémiques cérébraux chez l'homme.

2° LA CIRCULATION CÉRÉBRALE AU COURS DES CRISES CORTICALES expérimentales chez l'animal a été étudié par MEYER, dans des conditions plus satisfaisantes que sur cerveau nu, à travers une fenêtre mise à la place du volet : 15 à 20 secondes après le début de la crise, survient une dilatation régulière des artères piales qui deviennent pulsatiles ; le sang veineux reste bleu foncé ; pendant la paralysie postcritique, la vasodilatation artérielle persiste et diminue dans les minutes suivantes, le sang veineux reste cyanotique pendant cette période.

3° LA PRESSION D'OXYGÈNE pendant une crise corticale diminue alors que la circulation devient plus importante ; quand la pression d'O₂ tombe au voisinage du zéro, l'activité de pointes disparaît et le tracé devient plat ; l'administration d'O₂ pur fait réapparaître les pointes (en cas d'épilepsie par strychnine).

Il résulte de ces différentes données que l'ischémie est une condition favorisant l'hyperexcitabilité corticale, et que, par ailleurs, la crise épileptique nécessitant une consommation considérable d'O₂ par les cellules en hyperactivité, crée, mal-

gré l'adaptation vasculaire, une ischémie expliquant la paralysie postcritique. Le métabolisme des cellules nerveuses est très délicat, il existe une faible marge de sécurité, vite franchie dans la crise comitiale ; l'ischémie relative créée par la crise, favorise à son tour l'hyperexcitabilité : un cercle vicieux est établi ; avec la répétition du cycle, peut se développer un foyer épileptogène.

4° Connaît-on l'influence de certaines substances chimiques normalement présentes dans le cerveau sur les crises somatomotrices expérimentales ? SYMONDS (157) cite les travaux de FLOREY qui isole du cerveau de mammifère, l'acide gamma-amino-butyrique capable d'inhiber le « stretch receptor » de l'écrevisse. Cette substance apparaît comme un anticonvulsivant naturel, dont l'action serait antagoniste du cardiazol. La rupture de la barrière sang-cerveau par une agression quelconque, permet l'accumulation de cette substance qui, injectée par voie veineuse, fait disparaître le foyer de pointes créé au voisinage d'une zone refroidie par le chlorure d'éthyle ; l'application locale de l'acide gamma-amino-butyrique au niveau d'un foyer de pointes est encore plus active et plus prolongée. Il est encore trop tôt pour se faire une idée précise de l'action de substances inhibitrices ou excitatrices présentes dans le cerveau normal, sur la cellule cérébrale. En dehors de l'acétyl-choline, on ne connaît pas de substance excitatrice normalement présente dans le cerveau.

CHAPITRE IX

ELEMENTS DE PHYSIOPATHOLOGIE

L'étude physio-pathologique de l'épilepsie Bravais-Jacksonienne, se heurtait, avant la mise au point de l'électro-encéphalographie, à de considérables difficultés, mais aujourd'hui, l'électro-encéphalographie, l'électro-corticographie et les stimulations électriques précises sont des techniques couramment employées : l'association de ces différents procédés d'exploration ont permis à PENFIELD (123), depuis une vingtaine d'années, d'étudier l'état cérébral des malades atteints d'E.B.J. : à cet égard les plaies cérébrales de guerre, créant des foyers corticaux épileptogènes, ont apporté un champ d'exploration considérable ; leur traitement basé sur la délimitation rigoureuse du foyer épileptogène, nécessitait l'usage de méthodes qui constituaient d'autre part une véritable expérimentation humaine.

Il sera utile de comparer l'étude du cerveau au niveau duquel se développe une E.B.J., avec les données de l'épilepsie corticale expérimentale qui a fait l'objet du précédent chapitre

1° C'est ainsi que nous étudierons LA STIMULATION ÉLECTRIQUE DE LA ZONE MOTRICE D'UN MALADE ATTEINT D'E.B.J. :

a) *Stimulation par des courants d'intensité non épileptogène* : BUBNOFF et HEIDENHEIN ont montré que les stimulations subliminaires répétées peuvent devenir effectives rapidement : c'est le phénomène classique de la *sommation* ;

Comme sur le cerveau normal, la variation de la fréquence des excitations et la stimulation successive de points adjacents, donnent lieu aux phénomènes de *facilitation* et d'*extinction* décrits au chapitre II (physiologie de l'aire motrice) ; si les intervalles entre les stimulations successives sont calculés

pour obtenir à la fois extinction et facilitation, on obtient des fluctuations périodiques de l'amplitude des réponses.

Un point moteur peut être déplacé par des stimuli antécédents répétés dans un territoire ne provoquant pas de réponse : ce *déplacement du point moteur* peut aller jusqu'à 4 centimètres de la frontale ascendante si aucun sillon n'est traversé : ainsi PENFIELD et WELCH ont retrouvé chez l'homme épileptique, l'instabilité de la réponse motrice au niveau de la frontale ascendante, telle qu'elle avait été décrite chez l'animal par SHERRINGTON.

b) La *sensibilisation épileptique* est mise en évidence par l'exemple suivant : une stimulation au niveau de la frontale ascendante, produit des réponses détaillées, si cette région a été préalablement le siège d'une marche jacksonienne.

c) Le cortex épileptique est souvent *réfractaire*, en particulier après une crise épileptique, tout comme dans l'épilepsie expérimentale ; mais, et PENFIELD l'a constaté sur la table d'opération, le cortex épileptique présente parfois un état étrangement réfractaire, indépendamment de la date de la dernière crise ; cette dépression de l'excitabilité en un point, peut être associée à une hyperexcitabilité d'une autre portion de la frontale ascendante : ce fait est à rapprocher de l'absence d'anomalies sur l'E.E.G. de malades qui viennent de présenter un état de mal et l'impossibilité de reproduire une crise par activation chimique à ce moment.

d) La frontale ascendante peut provoquer une réponse motrice, *lorsqu'un stimulus est appliqué à distance* (par exemple sur le pôle frontal dans le cas d'angiome rapporté par PENFIELD) ; il est difficile d'expliquer ce phénomène qui n'est pas dû à la diffusion de courant ; la stimulation de la frontale ascendante ne donne rien dans ces cas : s'agit-il de propagation neuronale ? Il est également fréquent d'obtenir une réponse de la pariétale ascendante, alors que la stimulation de la frontale ascendante est inefficace : le seuil d'excitabilité de la pariétale ascendante est généralement plus bas que celui de la frontale ascendante, et il existe des états variables d'excitabilité physiologique au niveau du cortex.

Chez l'épileptique présentant un foyer rolandique, la réponse à la stimulation est donc *une réponse somatique simple*,

différente de la crise spontanée ; cette stimulation est effective en général lorsqu'elle est pratiquée en un point situé entre le foyer épileptogène et le point de représentation corticale physiologique du mouvement obtenu.

2° LA CIRCULATION CORTICALE pendant la crise B.J. est très comparable à la circulation observée chez l'animal au cours de la crise somato-motrice expérimentale : vaso-dilatation apparue électivement au niveau de la frontale ascendante quelques secondes après le début des clonies et continuant quelques instants après la fin de la crise. PENFIELD a observé, lorsqu'une crise envahit des aires plus étendues du cerveau, l'arrêt des pulsations au niveau des artères piales dans la partie du cerveau envahie par la crise, cet arrêt des battements correspondant à l'augmentation de la circulation locale.

La circulation après la crise est marquée par une pâleur ou une rougeur de la pie-mère, traduisant, selon PENFIELD, une instabilité de la circulation locale du cerveau épileptique ; une hyperhémie postcritique est fréquente, quelques instants après la fin de la crise, à l'endroit exact où la décharge épileptique est apparue, il s'agit très probablement d'une hyperhémie secondaire à l'asphyxie locale : le sang veineux est alors rouge rutilant, fait qui n'a pas été observé chez l'animal par MEYER. La vaso-constriction est surtout notée après les crises majeures.

La circulation entre les crises est mal connue ; l'ischémie progressive du cerveau dans les lésions atrophiques peut-elle être expliquée par l'instabilité circulatoire postcritique répétée ?

3° LES CRISES PROVOQUÉES CHEZ L'ÉPILEPTIQUE CORTICAL sont obtenues par une stimulation suffisamment intense d'un point précis ; la crise provoquée reproduit le symptôme initial de la crise spontanée du malade, que celui-ci sous anesthésie locale reconnaît parfaitement ; en fait la crise provoquée chez un malade atteint d'E.B.J. est souvent différente, plus simple que la crise spontanée ; en particulier la marche jacksonienne ne peut être reproduite expérimentalement, même chez des malades dont les crises se déroulent habituellement ainsi.

L'effet initial d'une stimulation corticale est toujours un phénomène local : ainsi PENFIELD et BOLDREY stimulant l'aire faciale, n'ont jamais obtenu que des mouvements isolés de la

face ; si la stimulation appliquée en un point éloigné se propage secondairement à la frontale ascendante, le mouvement de la face n'apparaît pas alors comme un phénomène isolé.

4° Nous envisagerons pour terminer QUELQUES PROBLÈMES PARTICULIERS DE LA PHYSIO-PATHOLOGIE DE L'E.B.J.

— La propagation transcorticale paraît lors de crises spontanées se faire électivement dans la direction de la frontale ascendante ; un tel mécanisme peut être envisagé chez notre malade NC 2958, dont les crises B.J. apparaissaient immédiatement après des hallucinations auditives et visuelles, sans qu'apparaissent dans la succession des troubles, des signes sensitifs indiquant un envahissement pariétal ; mais si des manifestations sensorielles peuvent être suivies d'E.B.J., les clonies localisées sont très rarement suivies de troubles sensoriels.

— La crise peut se généraliser lorsque la décharge arrive soudain à la frontale ascendante d'une certaine distance, au lieu de créer une marche jacksonienne : la décharge semble gagner la frontale ascendante sur un large front et envahir toute l'aire d'un seul coup : des mouvements apparaissent dans tout l'hémi-corps plus ou moins simultanément, pour se terminer par une crise généralisée : ainsi l'envahissement de la frontale ascendante peut déterminer une crise hémicorporelle ; nous ignorons s'il existe ou non dans cette propagation d'une aire à l'autre, une participation des structures sous-corticales.

— Lorsque la propagation envahit une aire du langage, il ne se produit pas de « vocalisation », mais une aphasie temporaire ; il s'agit là, pour PENFIELD, d'un phénomène d'interférence ou d'inhibition épileptique.

— La paralysie critique localisée, crise rolandique réduite à un trouble paralytique brutal et passager, reste mal expliquée dans le cadre de l'activation cellulaire épileptique ; est-elle due, comme le suggère PENFIELD, à une occlusion passagère des vaisseaux ? Aucun argument ne permet de l'affirmer.

— Si, au cours d'une intervention, l'on résèque seulement une partie du cortex épileptogène, un nouveau foyer apparaît sur les bords de l'excision, une crise spontanée réapparaît, mais, en général, sans l'aura caractéristique de l'épilepsie ayant motivé l'intervention.

CHAPITRE X

LA PARTICIPATION DES STRUCTURES SOUS-CORTICALES AU MECANISME DE L'EPILEPSIE BRAVAIS-JACKSONIENNE

Le problème de la participation des structures sous-corticales au mécanisme de l'E.B.J., entre dans le cadre de l'étude physio-pathologique de ce syndrome. Si nous avons tenu à envisager cette question dans un chapitre séparé, c'est en raison de la multiplicité de ses aspects : les données de ce problème sont, en effet, à la fois d'ordre clinique, anatomique, électro-encéphalographique ; il est nécessaire, en outre, de rappeler les apports de l'expérimentation animale et des stimulations sous-corticales chez l'homme, dans ce domaine.

1° Historique et introduction

L'hypothèse d'une participation des structures sous-corticales au mécanisme de l'E.B.J. est ancienne : ROME (143) en 1906, signale que LANDOUZY et SIREDEY rapportaient en 1884 une observation d'E.B.J. où l'autopsie des centres nerveux ne révéla aucune lésion, en particulier au niveau du cortex moteur. Selon ROME, l'E.B.J. sans lésion anatomique décelable que l'on appelait E.B.J. « essentielle », est « souvent associée à des équivalents psychiques, des hallucinations, des impulsions », elle débute dans le jeune âge et n'est pas suivie de paralysie postcritique. Nous retrouvons là des signes évocateurs de l'épilepsie psycho-motrice. L'auteur ne préjuge pas du mécanisme de ces crises d'E.B.J. « essentielle », mais il faut admettre qu'il rangeait cette épilepsie à côté de l'épilepsie cryptogénétique (grand mal et petit mal) que HUGHLINGS-JACKSON considérait déjà comme d'origine sous-corticale.

En 1928, GUILLAIN et THEVENARD (68) étudient l'E.B.J. extra-corticale : à côté de lésions corticales, rolandiques et extra-rolandiques, ces auteurs rapportent des observations de lésions sous-corticales génératrices d'E.B.J., et aussi des cas où aucune lésion ne put être mise en évidence.

En 1932, RISER (137) affirme qu'« il existe incontestablement une épilepsie jacksonienne tardive essentielle » et cite une observation anatomo-clinique où aucune lésion ne put être décelée.

De leur côté, STERLING (154), WIMMER (170), SPILLER (153) observant des malades atteints d'encéphalite épidémique, remarquent des crises de mouvements involontaires localisés à une moitié du corps, d'apparence comitiale et concluent à la participation des noyaux sous-corticaux à certains processus épileptiques.

Plus tard, des observations d'épilepsie motrice partielle atypique, par lésion tumorale, seront publiées par ROGER (141).

La mise au point des techniques électro-encéphalographiques et des stimulations par voie stéréotaxique des structures sous-corticales, va permettre de reprendre la question sous un angle plus dynamique : ce sont les enregistrements par WALKER et POGGIO (167, 130 *bis*) de la propagation de la décharge de la frontale ascendante vers le thalamus et inversement, les expériences de stimulation thalamique chez l'animal et chez l'homme par MONNIER (104, 105).

GASTAUT (59) en 1950 étudiant quelques cas cliniques à la lumière des expériences précédentes, pose du point de vue clinique, le problème d'un mécanisme sous-cortical des épilepsies partielles et recherche la signification clinique des secteurs aréo-thalamiques de VON BONIN. NIEDERMEYER (111) étudie, à propos d'un cas, la question d'une « épilepsie jacksonienne diencéphalique ».

Les faits rapportés apparaissent peu nombreux au long des années et très disparates. Il convient de signaler le silence de la littérature anglo-saxonne à ce sujet ; dans leur ouvrage d'ensemble sur l'épilepsie, PENFIELD et JASPER (123) n'abordent pas ce problème ; pour eux, l'E.B.J. est toujours provoquée par un foyer épileptogène rolandique ou voisin de la frontale ascendante, qu'une étude soigneuse et patiente permet presque toujours de localiser, même si la lésion causale n'est pas abso-

lument évidente ; il en est de même, d'ailleurs, des épilepsies temporales.

Mais peut-on comparer l'épilepsie temporale et l'E.B.J. ? On sait aujourd'hui que beaucoup d'épilepsies temporales sont interprétées comme épilepsies sous-corticales à projection temporale uni ou bilatérale ; en l'absence de lésions anatomiques précises, certains auteurs préfèrent utiliser le terme d'épilepsie psycho-motrice pour désigner une comitialité dont les manifestations sont identiques à celles observées au cours des lésions épileptogènes du lobe temporal.

Mais si cette position peut être défendue pour une épilepsie aux manifestations polymorphes, nécessitant une intégration psychique, et dont la cause exacte est assez fréquemment inconnue, peut-on raisonner par analogie pour l'E.B.J. ? Épilepsie somato-motrice, réalisant des mouvements involontaires et progressant selon une marche bien définie, l'E.B.J. est, dans l'immense majorité des cas, rapportée à une lésion causale évidente. Nous ne posons en fait ce problème, qu'après avoir observé des malades dont l'E.E.G. était de type sous-cortical et dont les anamnestiques et les examens paracliniques, sinon l'intervention ne décelaient aucune lésion corticale.

2° Données expérimentales

A. — CHEZ L'ANIMAL :

— Les relations physiologiques étroites entre le cortex prérolandique et le thalamus ont été mises en évidence par PENFIELD et JASPER (123), WALKER et POGGIO (167, 130 *bis*) : la postdécharge suivant la stimulation de la frontale ascendante, est recueillie au niveau des noyaux thalamiques spécifiques (masse nucléaire latérale), mais aussi au niveau du putamen, des noyaux sous-thalamiques, du locus niger et de la substance réticulée pontine.

Nous envisageons surtout ici les projections et propagations du sous-cortex vers la frontale ascendante ; or, des crises épileptiques peuvent être obtenues par stimulation thalamique : MONNIER (105) stimulant le noyau ventral du thalamus, obtient une crise « pseudo-jacksonienne » avec mastication et

des décharges de pointes sont alors recueillies par les électrodes corticales.

Ainsi apparaissent étroitement liés le cortex somato-moteur d'une part, le noyau ventral du thalamus d'autre part ; la stimulation au niveau de l'une de ces formations provoque une activation de l'autre, ces structures aux rapports si étroitement définis, constituant un secteur aréo-thalamique.

B. — LA STIMULATION ÉLECTRIQUE DU THALAMUS CHEZ L'HOMME a fait l'objet de travaux de MONNIER (avec HECAEN) (74) (104), chez des malades ne présentant pas d'E.B.J., mais des algies rebelles que l'on cherchait à soulager par coagulation thalamique. MONNIER schématise ainsi les réponses motrices obtenues par la stimulation électrique du thalamus chez 4 malades :

— *Stimulation des noyaux ventro-latéraux* :

● Noyau latéral, partie ventrale : mouvements d'abduction et d'adduction de la jambe, rotation interne puis externe des jambes et des pieds, surtout du côté opposé à la stimulation.

● Noyau latéral, partie ventrale et noyau latéro-ventral : on obtient, outre les mouvements précédemment décrits, des mouvements de pro-supination des mains et des bras, surtout du côté opposé, suivis d'un léger tremblement.

● Noyau ventral postéro-latéral : mouvements d'extension et de supination de la main contro-latérale, tantôt mouvements toniques d'extension et d'adduction des doigts, surtout le cinquième ; mouvements cloniques en flexion-extension des doigts, avec extension prolongée de la première phalange et abduction du cinquième doigt réalisant la main thalamique.

— *Stimulation des noyaux ventro-médians* :

● Noyau ventral postérieur médian : mouvements de fermeture-ouverture de la bouche, contraction des lèvres, surtout de la lèvre inférieure, parfois mouvements de protrusion rythmique de la langue, et parfois en plus petites secousses rythmées, avec extension et supination de la main contro-latérale.

— *Stimulation des noyaux intralaminaires* en un point voisin de la lame médullaire médiane entre noyau médian et

noyau latéral : main thalamique, puis crises B.J. localisées, suivies de généralisation.

Nous avons délibérément omis les importantes réactions douloureuses, sensibles et végétatives produites par ces mêmes excitations.

MONNIER rappelle que toutes ces réponses ont été induites après un temps de latence prolongé (15 à 20 secondes), que les mouvements (flexion-extension, pro-supination, abduction-adduction) sont lents ; ces caractères sont ceux des mouvements du type « extrapyramidal », impliquant de nombreux relais synaptiques ; la décharge se propagerait du thalamus au cortex de la frontale ascendante et, de là, gagnerait la périphérie par les voies corticofuges extrapyramidales. Par contre, la crise B.J. obtenue dans le cas N° 4 de MONNIER (104), serait due à une décharge d'excitation dans les systèmes de projection thalamo-corticaux, aboutissant aux cellules corticales pyramidales.

L'E.B.J. diencéphalique est assimilable, pour MONNIER, à une E.B.J. à point de départ cortical, mais dont le détonateur, au lieu d'être cortical, serait localisé dans le diencéphale. L'E.E.G. montre alors des décharges de complexes pointe-ondes et poly-pointe-ondes bilatéraux synchrones, comme dans le cas d'épilepsie essentielle diencéphalique, mais il existe ici une prédominance nette des décharges du côté stimulé.

Ainsi, il est démontré que la stimulation thalamique produit des mouvements prédominant dans le côté opposé du corps, mais il paraît exceptionnel que cette stimulation produise une authentique E.B.J.

3° Les observations cliniques

Seront subdivisées en deux groupes :

A. — LES CAS OU IL EXISTE UNE LÉSION SOUS-CORTICALE ÉVIDENTE :

— Il s'agit, en règle, d'une *néoformation cérébrale* :

● Dans un cas de GUILLAIN et THÉVENARD (68), une E.B.J. typique, à point de départ brachial, était provoquée par un tubercule du centre ovale situé à 3 centimètres de profondeur

sous la frontale ascendante ; les auteurs donnaient ce cas en exemple d'E.B.J. « extracortical », mais il nous paraît difficile d'imaginer dans ce cas un point de départ sous-cortical, thalamique de l'E.B.J., la lésion étant suffisamment proche de la frontale ascendante pour provoquer à son niveau la formation d'un foyer épileptogène.

— *Dans une observation de GUILLAUME (71),*

une enfant de 14 ans présente, depuis 4 ans, des crises débutant par une contraction tonique des muscles du bras et de l'avant-bras gauches, suivie de clonies de tout le membre supérieur gauche, envahissant ensuite l'hémiface gauche ; il existait une légère hémiparésie postcritique. L'E.E.G. montre des ondes lentes frontales et un astrocytome fut découvert à 7 centimètres de profondeur, c'est-à-dire au voisinage du thalamus.

— *Une fillette de 10 ans citée par HEUYER (76),*

souffrait depuis un an de crises débutant par une contracture de la main droite, s'étendant à l'hémiface puis au membre inférieur droit, suivie de mouvements cloniques de tout l'hémicorps ; ces crises alternant avec des absences ; à l'examen intercritique, signe de BARRE isolé ; l'intervention découvrit un astrocytome bilatéral des couches optiques.

— *La troisième observation de GASTAUT (59),*

concernait un garçon de 7 ans présentant des crises partielles sensitivo-motrices gauches, groupées en véritables états de mal B.J. ; l'E.E.G. pratiqué au moment de ces crises, met en évidence une dysrythmie lente delta et thêta diffuse, puis à un examen ultérieur apparaît un très large foyer de pointe-ondes lents rythmiques frontaux ; sur l'électrocorticogramme, ce foyer est retrouvé mais les décharges varient d'un moment à l'autre, fluctuant d'une circonvolution à l'autre. La ponction rencontre une résistance tout à fait anormale du parenchyme sous-jacent ; il s'agissait très vraisemblablement d'une tumeur profonde.

— *Nous rappelons ici notre observation NC 2182,*

dont la crise spontanée était très atypique, faite de clonies des doigts et du poignet gauche en prosupination et de mouvements de marionnettes durant une à deux minutes ; la crise avait été reproduite après injection intraveineuse de 6 mg/k. de Cardiazol. L'E.E.G. montrait des anomalies rolandiques droites ; la ventriculographie, puis l'intervention, révélèrent une tumeur très profonde juxta-ventriculaire (observation détaillée au chapitre III, page 50).

— Les observations de lésions sous-corticales non tumorales, provoquant des crises B.J., paraissent exceptionnelles :

— ROGER (141) rapporte un cas d' « état de mal jacksonien chez un choréo-athétosique » :

Il existait une porencéphalie et une hémiatrophie des noyaux gris de la base ; en fait la crise débutait par une crispation faciale et se poursuivait par une déviation conjuguée et une contracture de l'hémicorps ; l'état de la conscience entre les crises était un demi-coma ; il ne s'agissait donc pas d'une crise B.J. mais d'une crise hémicorporelle par lésion des noyaux gris centraux.

— La participation thalamique a été discutée dans l'OBSERVATION 11242 (maladie de FAHR), la crise, rappelons-le, était atypique : contracture tonique simultanée du bras et de l'hémiface gauche précédant les clonies ; il existait un foyer électrique temporal gauche, mais le seuil convulsivant très bas, témoigne d'une importante participation thalamique.

— Le malade de l'OBSERVATION NC 2187 bis :

Homme de 61 ans, sans antécédents, présentait deux sortes de crises : des hallucinations visuelles dans un premier temps, ayant fait place à des crises B.J. atypiques débutant par des mouvements de flexion-extension du pied droit, s'étendant à l'avant-bras, suivies de déviation conjuguée vers la gauche, de mâchonnement avec perte de connaissance.

L'E.E.G. révélait un foyer épileptogène, pointe-ondes et pointes élargies rolandiques gauches ; ce foyer faisait place brusquement et spontanément à un rythme thêta à la fréquence de 5 c/s. d'amplitude croissante pendant 40 secondes, gagnant l'hémisphère droit avec la même fréquence et la même allure ; cet aspect se répéta ainsi plusieurs fois pendant l'enregistrement ; il fait penser à une très importante participation des structures sous-corticales.

L'encéphalographie gazeuse et la ventriculographie révélèrent seulement une atrophie cérébrale diffuse importante.

B. — RESTE LE GROUPE DES OBSERVATIONS DANS LESQUELLES IL N'A PAS ÉTÉ POSSIBLE DE METTRE EN ÉVIDENCE UNE LÉSION TANT CORTICALE QUE PROFONDE :

Nous avons déjà rappelé l'observation anatomique négative chez un sujet atteint d'E.B.J., de LANDOUZY et SIREDEY, citée par ROME, et celle de RISER, plus récente. En fait, seul PILCHER, en 1947 (130), signale, sur 41 cas d'E.B.J. opérées,

24 cerveaux d'aspect normal macroscopiquement ; dans 14 de ces cas, l'examen histologique de la frontale ascendante réséquée ne montra aucune lésion : en particulier, les cellules giganto-pyramidales de BETZ étaient le plus souvent parfaitement retrouvées. Mais une telle série est unique et l'examen n'a porté que sur une partie du cortex moteur et l'on ne possède aucun renseignement sur l'état des structures sous-jacentes. KREINDLER (88), de son côté, affirme qu'il existe une épilepsie focale « genuine ». Il est d'ailleurs normal de ne pas avoir de plus nombreux documents anatomiques sur des cas pour lesquels on ne retrouve pas de cause létale.

Les observations 1, 2 et 6 de GUILLAIN et THÉVENARD (68) comportent une exploration rolandique contro-latérale à l'E.B.J., avec ponctions cérébrales négatives.

GASTAUT (50) *rapporte l'observation suivante :*

Les crises étaient de types divers : paroxysmes sensitifs à type de chaleur dans la bouche du côté droit, de la dysarthrie, des mouvements de déglutition et de mastication, des illusions visuelles et des crises atypiques débutant par des clonies digitales droites, suivies de rotation externe du poignet, d'abduction du bras et d'une crise adversive complète avec perte de connaissance.

L'E.E.G., normal au repos, montrait après stimulation lumineuse intermittente, une décharge de pointes rythmiques très amples occipitales, temporales et pariétales gauches, et une décharge bisynchrone de pointes beaucoup moins amples.

Après injection intraveineuse de Cardiazol, apparaissent des décharges bisynchrones de pointe-ondes et la crise clinique se manifeste sur le tracé E.E.G. par une décharge de pointes occupant l'ensemble de l'hémisphère gauche. Pas d'autres examens paracliniques.

NIEDERMEYER (111) *rapporte l'observation d'*

un homme de 67 ans, souffrant depuis un an d'un syndrome douloureux de l'hémicorps gauche ; ce malade présente alors des accès conscients de clonies cervicales gauches, du plancher de la bouche, de la langue et de la joue gauche, avec dysarthrie ; il n'existait pas de signes pyramidaux mais une astéréognosie gauche ; le fond d'œil montrait des signes d'artério-sclérose, l'artériographie carotidienne droite était normale ; l'E.E.G. montrait un rythme normal sans foyer rolandique. Le syndrome douloureux était des plus intenses avec sensation de brûlure et d'électricité, évoquant tout à fait le syndrome thalamique.

Nous rapportons enfin dix observations :

1° OBSERVATION 12358 :

Une fillette sans antécédents, présente à l'âge de 7 ans, des crises généralisées et, un an plus tard, des crises B.J. typiques à début digital douloureux, que la striction du poignet pouvait faire avorter, le déficit postcrise durait quelques minutes ; l'examen neurologique intercritique était négatif.

L'E.E.G. montrait un rythme de repos irrégulier ; l'hyperpnée ralentissait le rythme avec apparition de bouffées thêta diffuses à prédominance fronto-rolandique, puis de quelques bouffées de rythmes rapides frontaux.

La pneumo-encéphalographie était normale.

2° OBSERVATION 13594 :

Malade âgée de 18 ans, sans antécédents connus ; une crise généralisée est suivie de trois crises convulsives du membre supérieur droit, avec impression de crampes et de rétrécissement de ce membre et fermeture de la main, crise très atypique suivie d'hémi-parésie transitoire.

L'E.E.G. était normal, mais après injection de 6 mg/k de cardiazol, apparaissaient des bouffées de pointe-ondes à prédominance frontale.

La pneumo-encéphalographie montrait une atrophie légère et symétrique.

3° OBSERVATION 14651 :

Malade sans antécédents ; une première crise généralisée à l'âge de 10 ans, puis sont apparus des absences, des automatismes psycho-moteurs et des crises B.J. à point de départ brachial débutant par un engourdissement de la main, suivi de marche jacksonienne, sans perte de connaissance terminale ; pas de déficit post-critique noté ; examen neurologique négatif.

Sur l'E.E.G. : foyer de pointe-ondes rolandiques droit ; l'hyperpnée provoque des ondes lentes encochées frontales bilatérales diffuses qui envahissent tout l'hémisphère et la ligne médiane, accompagnées d'une sensation de crispation de la main gauche.

Sur un deuxième tracé, l'hyperpnée ralentit considérablement le rythme, mais de façon très symétrique : une crise avec absence et mâchonnement ne s'accompagne alors d'aucun phénomène moteur.

La pneumo-encéphalographie est normale.

4° OBSERVATION 16052 :

Chez un homme de 45 ans, des crises cloniques de l'hémiface droite débutant par un arrêt du langage, et pouvant se généraliser,

se répètent une ou plusieurs fois par mois depuis un à deux ans ; le déficit postcritique se réduit à une légère difficulté pour articuler les mots et à une asymétrie faciale ; l'examen neurologique est négatif en dehors des crises.

Le tracé E.E.G. est anormalement lent dans son ensemble, le cardiazol poussé jusqu'à la dose de 10 mg/k de poids reste sans effet.

Aucune investigation supplémentaire ne put être entreprise.

5° OBSERVATION 16841 :

L'enfant a présenté, à l'âge de deux mois, un épisode bronchitique sévère, à l'âge de 4 ans, des crises localisées au membre supérieur gauche, qui diffusent depuis au membre inférieur gauche et à la face ; pas de déficit postcritique ; examen négatif ; pneumo-encéphalographie normale.

A l'âge de 8 ans, l'E.E.G. montre un tracé de base dysrythmique et ralenti ; un foyer de pointes rolandiques droit est déclenché par le cardiazol et encore plus nettement par le sommeil.

A l'âge de 14 ans, après injection intraveineuse de 1 mg/k de mégimide, l'enfant annonce sa crise ; puis surviennent une décharge de poly-pointe-ondes lents irréguliers diffus et des clonies du seul côté gauche ; 20 secondes plus tard, une activité critique occipitale droite s'accompagne d'aversion vers la gauche et, 10 secondes après, quand la décharge atteint la région frontale supérieure droite, la crise se généralise.

6° OBSERVATION 16925 :

A 25 ans, survient une crise généralisée précédée d'une aura clonique labio-jugale droite suivie d'un état de mal ; examen neurologique négatif ; à noter qu'une crise antérieure imprécisée avait été suivie d'un déficit du côté droit.

Entre les crises, l'E.E.G. montre un ralentissement global au niveau de tout l'hémisphère gauche, semblant partir de la région frontale gauche ; l'absence d'ondes lentes immédiatement avant la décharge critique est contre une lésion anatomique (J. COURJON) ; d'autres crises débiteront par une activité critique frontale supérieure gauche et gagnent en 5 secondes la région frontale opposée.

Deux mois après, l'hyperpnée provoque l'apparition d'ondes thêta temporales gauches.

La pneumo-encéphalographie et l'artériographie carotidienne gauche sont normales.

7° OBSERVATION 18195 :

Garçon de 16 ans ayant présenté six crises tonico-cloniques localisées au membre supérieur gauche, avec parfois généralisa-

tion ; pas d'antécédents ; E.E.G. normal ; 2 mg/k de mégimide font apparaître des bouffées de pointe-ondes et de poly-pointe-ondes synchrones de grande amplitude. La pneumo-encéphalographie est normale.

8° OBSERVATION NC 3148 *bis* :

Homme de 31 ans présentant depuis 4 ans des migraines accompagnées, avec à l'E.E.G. des ondes lentes postérieures ; en février 1958, crise généralisée précédée de lourdeur de la jambe droite et de contraction involontaire des orteils ; les crises se répètent en juin sans perte de conscience ; l'examen est toujours négatif ; l'E.E.G. de repos montre quelques ondes delta postérieures prédominant peut-être à gauche ; 12 mg/k de cardiazol restent sans effet ; artériographie carotidienne droite et gauche sont négatives.

Sur les clichés de ventriculographie, le ventricule gauche est plus petit et légèrement attiré vers la gauche. S'est-il agi d'une affection de l'enfance passée inaperçue ?

9° OBSERVATION NC 3254, *malade du Pr agrégé M. DEVIC* :

Malade de 29 ans ; depuis un an surviennent des crises atypiques : sensation de crispation de l'hémiface gauche, de la partie supérieure de l'hémithorax gauche et du moignon de l'épaule gauche, puis la tête se penche vers l'épaule gauche, la bouche est déviée du même côté, enfin l'hémiface et l'épaule sont animées de mouvements cloniques ; une seule crise a été suivie de perte de conscience. Durée une minute. Très léger déficit intercritique gauche à l'examen. Artériographie carotidienne droite normale. L'E.E.G. (Dr FOURNET) est normal ; après injection de 5 mg/k de Cardiazol, une crise B.J. gauche est obtenue, ainsi que des ondes lentes temporales postérieures droites assez discrètes ; la stimulation lumineuse intermittente déclenche une crise analogue aux crises spontanées. La mégimide (Dr COURJON) est sans effet.

La ventriculographie n'imprègne pas le ventricule latéral droit, mais le ventricule gauche est en place. Existe-t-il un foyer temporal ? Ou bien peut-on admettre une participation thalamique, en raison de la composante douloureuse ?

10° M. Ran..., *observation du pavillon G, due à l'obligeance du Pr. WERTHEIMER* :

Homme de 35 ans, sans antécédents notables, présentant des crises B.J. brachiales gauches qui se généralisent ; un véritable état de mal a été observé (léger déficit postcritique) ; l'examen neurologique est négatif. Pneumo-encéphalographie et artériographie carotidienne droite sont normales.

A l'E.E.G., on voit apparaître une activité critique rolandique droite θ 6 c/s, puis δ 3 à 4 c/s, entrecoupée de quelques décharges de pointes rapides : ces paroxysmes durent 20 à 25 secondes, sans aucune traduction clinique. E.E.G. normal en dehors des crises.

Revu 10 mois plus tard, le malade n'a pas présenté de nouvelles crises sous orténal, sédantoïnal : à l'E.E.G., l'ouverture des yeux s'accompagne d'une très riche activité λ dans les deux régions occipitales ; hyperpnée sans effet ; la stimulation lumineuse intermittente entraîne les rythmes occipitaux de façon symétrique et importante. Cette activité λ paraît être le témoin d'une hyperexcitabilité justifiant la poursuite du traitement (J. COURJON). Quatre mois plus tard, l'E.E.G. est entièrement normal.

4° Analyse et discussion des observations

Deux groupes s'opposent nettement :

A. — LES LÉSIONS SOUS-CORTICALES ÉVIDENTES : le plus souvent d'origine tumorale, paraissent donner deux sortes de crises :

— des crises tonico-cloniques atypiques, avec une phase tonique de longue durée, intéressant un membre ou un segment de membre pas toujours distal : les clonies qui lui font suite siègent d'emblée soit au niveau d'un segment de membre, soit dans un membre dans sa totalité, soit encore au niveau de tout l'hémicorps simultanément ;

— soit des crises B.J. très atypiques dans lesquelles, à des clonies, se joignent des mouvements anormaux de type choréo-athétosique de survenue paroxystique (crises pouvant être déclenchées par les convulsivants chimiques).

Dans tous les cas, il existe une activité électrique anormale, le plus souvent dans la région rolandique contro-latérale : la rapidité de diffusion des anomalies parfois observée étant un argument en faveur de l'origine sous-corticale du foyer.

Nous n'avons, dans ces cas, aucune étude électrocorticographique : celle-ci aurait permis l'étude du cortex rolandique, au repos et après stimulation : on aurait pu sans doute déterminer, sur le tracé, s'il existait une simple post-décharge ou un foyer transmis à partir du sous-cortex. Mais, dans un cer-

tain nombre de cas, l'exploration chirurgicale ne mit en évidence aucune lésion corticale, alors qu'il existait une tumeur très à distance en profondeur.

Le caractère atypique des crises cliniques, la rapidité de diffusion des anomalies électriques, étudiées en parallèle avec les données expérimentales, permettent de soupçonner très fortement, sinon d'affirmer dans tous les cas, l'origine profonde et sans doute thalamique du foyer responsable des crises B.J. à sémiologie atypique ; les anomalies recueillies par les électrodes étant dues à la diffusion de la décharge à partir du pôle thalamique du secteur aréo-thalamique thalamo-rolandique.

B. — A l'opposé, lorsque la clinique et les examens paracliniques (artériographie carotidienne, encéphalographie gazeuse) n'ont pu mettre en évidence une lésion cérébrale, l'E.E.G. permet encore de distinguer deux catégories :

I. CELLE OU IL EXISTE DES ANOMALIES E.E.G. FOCALISÉES :

- décharges de pointes pariéto-occipitales dans l'observation de GASTAUT du deuxième groupe ;

- foyer de pointe-ondes rolandiques dans l'observation N° 3 ;

- foyer de pointes rolandiques déclenché par le cardiazol et le sommeil (N° 5) ;

- ralentissement global au niveau de tout l'hémisphère gauche, semblant partir de la région frontale (cas N° 6) ;

- ondes lentes temporales postérieures droites (cas N° 9) ;

- activité critique rolandique droite (cas N° 10).

Ces différentes anomalies, localisées le plus souvent à la région rolandique mais non toujours, peuvent être interprétées comme la traduction d'un foyer épileptique cortical, de cause indéterminée, mais que l'on pourrait plus aisément déceler en cours d'intervention. Ainsi un certain nombre de foyers dus à un traumatisme obstétrical, à une affection de la première enfance, et certains foyers post-traumatiques peuvent passer inaperçus, en raison de la défaillance de l'interrogatoire des parents ou du malade, et aussi de l'absence de signes paracli-

niques. De même, l'on sait que des tumeurs cérébrales au début se manifestant uniquement par des crises B.J. pendant des années, ne sont pas toujours visibles sur les clichés d'artériographie et de ventriculographie.

Or, aucun de ces malades n'a fait l'objet d'intervention exploratrice. Quelles sont les raisons qui ont motivé cette attitude, si lourde de conséquences, chez des sujets en général jeunes et parfaitement capables de supporter cet acte opératoire ? Une telle décision ne peut être prise qu'en raison de la convergence d'un certain nombre de données :

a) *Les arguments cliniques* sont loin d'être seuls suffisants :

● *L'atypie de la crise* paraît assez fréquente :

— crise clonique localisée à un membre ou à une hémiface, suivie ou non de généralisation, sans marche jacksonienne classique (cas N^{os} 6 et 10) ;

— crises s'accompagnant de mouvements de rotation, d'adduction d'un segment de membre (GASTAUT) ;

— localisation à la racine (NIEDERMEYER, cas N^o 9) ;

— concomitance de crises généralisées ou d'automatismes (GASTAUT, cas N^o 3).

Mais une marche jacksonienne classique est signalée dans les cas N^{os} 3 et 5.

● *L'absence de paralysie post-critique* était donnée par ROME comme un signe en faveur d'une E.B.J. « essentielle » : ce signe ne peut être retenu dans les observations 4 et 6 ; par contre, le déficit post-critique était certain dans les cas N^{os} 9 et 10 ; l'on ne peut conclure formellement sur ces données divergentes et compte tenu du petit nombre d'observations.

b) *Les arguments E.E.G.* paraissent d'un plus grand poids :

● Essentiellement, *l'association des anomalies corticales à des signes caractéristiques de l'épilepsie sous-corticale* : décharge de pointes, de poly-pointe-ondes ou de pointe-ondes bisynchrones, d'ondes lentes, bisynchrones diffuses : ces troubles n'ont été obtenus, dans tous les cas, *qu'après stimulation* : cas de GASTAUT et N^o 3 après hyperpnée, cas N^o 5 après car-

diazol ou mégimide. La stimulation reproduit aussi la crise clinique spontanée, lorsque l'activation est poursuivie *après* l'enregistrement des signes de type sous-cortical : ainsi, dans les cas de GASTAUT et N° 5, apparaissent alors des anomalies focalisées concomitantes et contro-latérales à la crise clinique. Il est intéressant de noter que, dans le cas N° 5, l'enfant annonce sa crise lorsqu'apparaissent les signes diffus.

- L'absence d'ondes lentes immédiatement avant la décharge critique, dans le cas N° 6, est contre l'existence d'une lésion anatomique.

- L'association à un foyer localisé, d'une très riche activité lambda lors de l'ouverture des yeux, paraît être le témoin d'une hyperexcitabilité cérébrale (cas N° 10).

c) *Les arguments paracliniques* : l'absence de toute déformation ou anomalie sur les clichés d'artériographie carotidienne, de pneumo-encéphalographie ou même de ventriculographie, conduisent à l'abstention opératoire, lorsqu'ils sont associés aux signes précédents.

d) *Les arguments évolutifs* : c'est la non-reproduction des crises spontanément ou sous traitement anti-épileptique : dans l'observation N° 5, l'épilepsie est bien contrôlée par le traitement gardénal, paradione, alors que les anomalies électriques persistent ; dans le cas N° 6, le tracé est normalisé après trois mois de traitement gardénalique ; enfin, le malade de l'observation 10 présente, après dix mois de gardénal, un tracé normal. Seul le malade N° 3 se présente, après plusieurs années, comme un grand épileptique, avec crises généralisées et troubles caractériels associés. L'exemple le plus typique paraît être le malade N° 10, alors qu'il existait, après les premières crises, des anomalies E.E.G. à la fois diffuses et localisées, le tracé, normalisé après 10 mois de traitement (sans nouvelles crises, bien entendu), conduit à ne plus envisager une intervention qui avait été, la première fois, faite d'arguments localisateurs, repoussée, avec une certaine arrière-pensée.

II. — Dans un dernier groupe d'observations, les anomalies E.E.G. ont toujours été diffuses bilatérales, sans le moindre signe de focalisation :

Rappelons que l'E.E.G. du malade de NIEDERMEYER était normal, mais aucune stimulation n'est signalée.

— Là encore la *semiologie* est très variable :

- E.B.J. typique dans le cas N° 1,
- crise localisée à l'hémiface dans le cas N° 4,
à un bras chez le malade N° 7,
à un membre inférieur dans le cas N° 8,
- crise très atypique dans l'observation N° 2,
- une hémiparésie post-critique ne fut notée que dans le cas N° 2.

— Les troubles E.E.G. furent :

- soit des ondes lentes spontanées discrètes (cas N° 8),
- un ralentissement diffus discret après hyperpnée (cas N° 4),
- un rythme irrégulier avec bouffées diffuses après stimulation lumineuse intermittente (cas N° 1),
- des bouffées de pointe-ondes diffus déclenchés par le cardiazol (cas N° 2) et par la mégimide (cas N° 7).

Chez tous ces malades, les crises se répètent rarement, une ou plusieurs crises par mois le plus souvent, parfois groupées en état de mal. Excepté l'observation N° 4, dans laquelle les crises duraient depuis 18 ans, nous n'avons pas un recul important pour juger de l'évolution de tels malades.

Il est impossible, en l'absence d'examen anatomique (qui devrait être minutieux et complet), d'affirmer qu'il existe, dans ces deux derniers groupes de malades, une lésion épileptogène localisée ; aucun argument ne permet de situer une lésion éventuelle, aussi bien que d'en discuter la nature. On a pu dire qu'il s'agissait de comitialité sous-corticale partielle, mais l'idée qu'une E.B.J. puisse être considérée comme « essentielle » heurte l'esprit et nul ne saurait aujourd'hui souscrire à une telle hypothèse.

L'étude de ces quelques observations fait apparaître qu'il existe chez les jeunes (de 8 à 33 ans chez nos malades) des épilepsies Bravais-Jacksoniennes typiques ou atypiques, que ces crises s'accompagnent pratiquement toujours de signes élec-

triques de type sous-cortical, avec ou non des signes en foyer, que l'enquête étiologique et les investigations paracliniques s'avèrent décevantes, enfin que l'évolution paraît heureusement influencée par le traitement médical.

De tels faits sont rares et sans doute fort disparates. Le fil qui les relie paraît être la constance des signes électriques de type sous-cortical, associés ou non à des signes focaux. L'hypothèse séduisante des secteurs aréo-thalamiques peut expliquer ce paradoxe apparent, quand l'on sait les étroites connexions du thalamus, non seulement avec le cortex rolandique mais aussi avec l'ensemble du cerveau. Des processus lésionnels, peut-être d'origine très diverse, sont-ils susceptibles de créer, au niveau de la couche optique, un foyer épileptogène, d'autant plus aisément qu'il s'agit, chez certains malades, d'un tissu cérébral hyperexcitable ?

Sans nous bercer de chimères, nous croyons intéressant de poursuivre l'étude de ces cas mal expliqués, sans jamais perdre de vue la notion de foyers corticaux méconnus, qui pourraient avoir une diffusion élective rapide aux formations sous-corticales.

CONCLUSIONS

I. — Ce travail est basé sur l'étude analytique, mais non statistique, de 130 observations d'épilepsie Bravais-Jacksonienne recueillies à la Clinique Neuro-psychiatrique et d'Hygiène mentale de la Faculté de Médecine de Lyon (Professeur J. DECHAUME) et au Centre Neuro-chirurgical de l'Hôpital Edouard-Herriot (Professeur P. WERTHEIMER et Professeur J. DECHAUME).

II. — L'épilepsie Bravais-Jacksonienne est une épilepsie motrice, partielle, consciente, unilatérale, caractérisée par la succession d'une contraction tonique initiale localisée et de mouvements cloniques qui peuvent se propager à tout l'hémicorps. Cette définition purement clinique, telle qu'elle résulte des descriptions de BRAVAIS et de HUGHLINGS-JACKSON, conduit à éliminer de ce cadre les épilepsies focales purement sensitives, sans participation motrice, même lorsqu'elles se propagent selon une marche jacksonienne ; d'autre part, les crises motrices purement toniques, enfin, toutes les crises hémicorpoelles s'accompagnant dès le début de troubles de la conscience.

III. — A l'opposé, nous rangeons dans le cadre de l'épilepsie Bravais-Jacksonienne toutes les épilepsies motrices, conscientes, unilatérales, à figuration tonico-clonique, même lorsque la topographie (siège non distal) et l'allure clinique (prédominance tonique, allure striée) du mouvement initial sont atypiques et lorsque le mode de propagation du mouvement est franchement inhabituel (marches par sauts, avec inversion de sens ; formes bilatérales). Enfin, les paralysies paroxystiques localisées représentent un aspect normal de la crise Bravais-Jacksonienne habituelle. Nous avons étudié ces crises sous la désignation d'épilepsies Bravais-Jacksoniennes, à sémio-logie atypique, réservant le terme de formes extensives aux

crises traduisant la diffusion de la décharge aux territoires voisins de la région rolandique (crises aphasiques, adversives).

IV. — L'épilepsie Bravais-Jacksonienne nous a paru être fréquemment associée à d'autres manifestations épileptiques focalisées, qu'il s'agisse d'association de ces troubles à la crise elle-même, la précédant ou l'accompagnant, ou d'alternance chez un même malade de crises Bravais-Jacksoniennes et de crises comitiales d'autre nature. Enfin, l'épilepsie Bravais-Jacksonienne survient avec une certaine fréquence sur un hémicorps déficitaire ; elle est alors modifiée dans sa symptomatologie.

V. — En contraste avec cette sémiologie précise mais riche, la figuration électrique de l'épilepsie Bravais-Jacksonienne reste simple et bien connue. L'analyse du foyer rolandique a été minutieuse, sous stimulation chimique dans nombre de cas d'épilepsies tumorales et post-traumatiques.

VI. — Les tumeurs cérébrales demeurent l'étiologie la plus fréquente de l'épilepsie Bravais-Jacksonienne : 30 % des épilepsies Bravais-Jacksoniennes sont en effet d'origine tumorale ; la symptomatologie est toujours celle de l'épilepsie Bravais-Jacksonienne dans sa forme classique, sauf lorsqu'il s'agit d'une tumeur profonde. En règle générale, la néoformation causale siège dans la région rolandique, ou dans les aires voisines, frontale, pariétale ou temporale antérieure. Mais il existe incontestablement des observations dans lesquelles, en dehors de toute hypertension intracrânienne, l'épilepsie Bravais-Jacksonienne représente le symptôme parfois isolé d'une tumeur très postérieure pariéto-temporo-occipitale ; le mécanisme de production de l'épilepsie motrice, dans de tels cas, n'est pas parfaitement élucidé.

Les angiomes, abcès ou tubercules provoquent des crises Bravais-Jacksoniennes dans leur seule localisation rolandique : de même que les cicatrices post-traumatiques, qui constituent seulement l'aspect tardif de l'épilepsie Bravais-Jacksonienne post-traumatique.

VII. — Trois étiologies nous ont paru mériter une mention spéciale :

— L'épilepsie Bravais-Jacksonienne de l'enfant est rare ; la sémilogie en est fréquemment atypique, mais peut également revêtir l'aspect le plus classique ; quelle que soit l'étiologie, l'épilepsie Bravais-Jacksonienne apparaît tardivement, souvent après un temps de latence la séparant d'une première période de convulsions généralisées ou hémicorpoelles.

— L'épilepsie Bravais-Jacksonienne peut être le premier symptôme d'un ramollissement cérébral ; si la crise généralisée est classique, la fréquence de l'épilepsie Bravais-Jacksonienne au cours du ramollissement a été longtemps négligée ou insuffisamment soulignée ; l'épilepsie Bravais-Jacksonienne précédant généralement la constitution d'un trouble paralytique dans le même domaine, revêt très volontiers l'aspect de crises localisées à un segment corporel, se propageant par bonds d'un segment à l'autre, ou de crises franchement atypiques. L'électro-encéphalogramme ne montre pas, dans ces cas, de foyer localisé, mais des signes hémisphériques plus diffus.

— Dans certains cas, les examens n'ont mis en évidence qu'une atrophie cérébrale diffuse ; les crises sont alors volontiers espacées. En l'absence de documents anatomiques précis et de données électro-encéphalographiques concordantes, on ne peut que soulever l'hypothèse d'une relation entre ces deux phénomènes.

VIII. — Nous possédons enfin un groupe de dix observations pour lesquelles les examens paracliniques, encéphalographie gazeuse, ventriculographie, artériographie carotidienne, n'ont apporté aucune preuve étiologique et dont les électroencéphalogrammes révèlent soit des anomalies à expression diffuse du type de celles habituellement observées dans l'épilepsie sous-corticale, soit des décharges localisées alternant avec des bouffées diffuses. Il s'agit généralement de sujets jeunes et aucun signe clinique ne permet, *a priori*, de distinguer ces cas des formes habituelles par lésion corticale. Bien qu'il s'agisse d'observations récentes et le plus souvent sans recul important, la constatation de signes en faveur d'une comitialité sous-corticale, que nous n'avons jamais rencontrée dans aucune autre observation d'épilepsie Bravais-Jacksonienne, nous paraît un

argument suffisant pour poser cliniquement la question d'une participation sous-corticale dans le mécanisme de ces épilepsies Bravais-Jacksoniennes, ce problème ayant été largement étudié sur le plan expérimental par MONNIER, grâce aux stimulations thalamiques par voie stéréotaxique. L'hypothèse d'une lésion à minima survenue sur un cerveau particulièrement excitable et même, dans certains cas, d'un simple trouble fonctionnel, est soulevée.

Ce groupe correspond probablement aux anciennes épilepsies Bravais-Jacksoniennes « essentielles », dont il appartiendra à des observations longtemps suivies de faire la preuve définitive, avec contrôle anatomique.

La connaissance de ces faits entraîne une révision partielle de la conception classique de l'épilepsie Bravais-Jacksonienne qui se révèle comporter, dans certains cas, une participation sous-corticale et ne dépendre d'aucune étiologie décelable. Toutefois, la portée de ces données ne doit pas être surestimée et laisse en clinique, à l'épilepsie Bravais-Jacksonienne, sa valeur localisatrice et étiologique, à condition qu'elle reste limitée aux critères sémiologiques stricts qui le définissent.

Vu :

Le Doyen,
H. HERMANN.

Vu :

Le Président de la Thèse.
J. DECHAUME.

Vu et permis d'imprimer : Lyon, le 4 Janvier 1960.

LE RECTEUR, PRÉSIDENT DU CONSEIL DE L'UNIVERSITÉ,
A. ALIX.

BIBLIOGRAPHIE

1. ACHSLOUGH (J.), BRIHAVE (J.), DEYERMACKER (A.), HOFFMANN (G.) et THIRY (S.). — Aspects de la composante épileptique dans 62 cas d'angiomes supratentoriels. *Acta Neurol. et psychiat. belgica*, 57, 202-221, 1957.
- 1 bis. — AIMARD P. (Mme). — L'hémiplégie cérébrale infantile. *Thèse Lyon*, 1958 (dactyl.).
2. AJMONE-MARSAN (C.), RALSTON (B.-L.). — The epileptic seizures ; *its functional morphology and diagnostic significance*. 1 vol. 251 p. C. THOMAS, 1957.
3. ALAJOUANINE (T.), THUREL (R.), CIRILLI (M.), SAMSON (M.). — Hémiclonies continues et épilepsie. *Rev. Neurol.*, 86, 667-668, 1952.
- 3 bis. ALAJOUANINE (T.), BOUDIN (G.). — Sur une méningo-encéphalite avec uvéite unilatérale et décollement de la rétine, faisant suite à une hépatite ictérique à rechute : persistance depuis six mois d'un syndrome confusionnel avec dilatation ventriculaire et altérations du liquide céphalo-rachidien. *Rev. Neurol.*, 89, 281-285, 1953.
4. ANDRÉ-THOMAS. — Dyspraxie spatiale. Bravais-Jacksonisme réflexe. *Rev. Neurol.*, 75, 281-283, 1943.
5. ANDRÉ-THOMAS. — Epilepsie jacksonienne provoquée dans un cas de rachischisis partiel avec hydrocéphalie. *Rev. Neurol.*, 80, 768-771, 1948.
6. ANDRÉ-THOMAS, MARTEL (de) (T.), SCHAEFFER (H.), GUILLAUME (J.). — Tubercules de la région rolandique. Epilepsie jacksonienne. Trépanation décompressive ; Disparition des crises depuis seize mois, ainsi que de la stase papillaire. *Rev. Neurol.*, 61, 693-694, 1933.
7. ARNAUD (M.), PAILLAS (J.). — Etat de mal jacksonien et collapsus grave après une intervention sur un cranio-pharyngiome chez un enfant de 7 ans. Injection intra-veineuse de syncaïne ; guérison instantanée. *Rev. Neurol.*, 75, 291, 1943.
8. AUDIBERT (V.), MOSINGER, LOMBARD (R.-L.), PAGANELLI. — Malformation cardiaque. Pouls lent permanent. Epilepsie Bravais-jacksonienne. *Marseille Méd.*, 1, 431-433, 1937.

9. BALDY (R.). — Les syndromes de l'artère cérébrale antérieure. *Thèse Paris*, 1927.
10. BALESTRERI (Mme B.). — Etude électro-clinique des manifestations comitiales survenant dans les trois premières semaines qui suivent un traumatisme crânien fermé. *Thèse Lyon*, 59 p., 1958.
11. BARRE (J.-A.), PHILIPPIDES et STEIMLE. — Epilepsie Bravais-jacksonienne d'apparence réflexe due à une compression hémisphérique par tumeur. *Rev. Neurol.*, 82, 44-45, 1950.
12. BERGOUIGNAN (M.), LOISEAU (P.). — Sclérose en plaques. *Encyclop. Méd. Chir. Neurologie*, 17.074 A 10.
13. BONDUELLE (M.), BOUYGUES (P.), HOUDART (R.). — Crises Bravais-jacksoniennes, seule manifestation clinique d'un cholestéatome évoluant depuis trente ans. *Rev. Neurol.*, 93, 751-752, 1955.
14. BONNET (Mme H.). — Etude électro-encéphalographique des atrophies cérébrales. Corrélations pneumo-encéphalographiques et cliniques. *Thèse Lyon*, 124 p. (dactyl.), 1952-1953.
15. BONNET (Mme H.), BONNET (H.), COURJON (J.). — Corrélations électro-cliniques dans 400 cas d'activation photo-cardiazolique. *Rev. Neurol.*, 84, 614-619, 1951.
16. BONNET (H.), COURJON (J.). — Etude électro-clinique de 86 cas de crises déficitaires. *Rev. Neurol.*, 90, 333-334, 1954.
17. BAUDOIN (A.), PONTOIZEAU (E.). — Importance des mouvements convulsifs localisés comme signe prodromique d'une lésion cérébrale en foyer. *Paris méd.*, 109, 229-231, 1938.
18. BOUDIN (G.), DURUPT (L.). — Manifestations cérébrales de syphilis. *Encycl. Méd. Chir. Neurologie* 17.055 A 10.
- 18 bis. — BOUDIN (G.), PEPIN (B.). — Dégénérescence hépato-lenticulaire. 1 vol., 250 p., Masson, 1950.
19. BOUDIN (G.), NICK (J.). — Les uvéo-méningites. *Encyclop. Méd. Chir. Neurologie*, 17.160 C 50.
- 19 bis. BOUDOURESQUES (J.), BONNAL (J.), ROGER (J.), SERRATRICE (G.). — L'hémorragie cérébrale. *Encyclop. Méd. Chir. Neurologie*, 17.046 C 10.
20. BOUDOURESQUES (J.), BONNAL (J.), GAZAIX (M.). — Astrocytome frontal : crises jacksoniennes homolatérales, paralysies linguale et pharyngo-vélopalatine. *Rev. Neurol.*, 96, 239-241, 1957.
- 20 bis. BOURRAT (L.), JOUVET (M.). — Complications nerveuses de la coqueluche. *Rev. Praticien*, 6, 2331-2339, 1956.
21. CARON (S.), SAMSON (M.). — Epilepsie Bravais-jacksonienne symptomatique d'une tumeur cérébrale chez un jeune homme de 22 ans victime d'un traumatisme crânien. *Laval Méd.*, 7, 147-152, 1942.

22. CARROT (E.), DAVID (M.). — Epilepsie du moignon et moignons douloureux. (Considérations thérapeutiques et physiopathologiques.) *Rev. Neurol.*, 75, 225-237, 1943.
23. CASTAIGNE (P.). — Epilepsies focales. *Concours méd.*, 70, 1779-1781, 1957.
24. CASTAIGNE (P.), HOUDART (R.), BUGÉ (A.). — Epilepsie localisée révélatrice d'une acidose diabétique. *Bull. Soc. Méd. Hôpi. Paris*, 68, 782-786, 1952.
25. CHAPTAL (J.), PASSOUANT (P.), BRUNEL (D.), LATOUR (H.), JEAN (R.), CADILHAC (J.), CARLI (G.). — L'épilepsie temporale de la méningite tuberculeuse. *Arch. franç. Pédiat.*, 10, 350-357, 1953.
26. CHAVANY (J.-A.). — Epilepsie. Etude clinique, diagnostique, physiopathologique et thérapeutique, 1 vol., 348 p., Masson, 1958.
28. CHAVANY (J.-A.), BARBIZET (J.). — Epilepsie du moignon. *Presse méd.*, 59, 609-610, 1951.
29. CHAVANY (J.-A.), HAGENMULLER (D.), LOBEL (G.). — Essai d'interprétation physiopathologique des symptômes paroxystiques. La critique de la conception jacksonienne. La notion de stimulation. *Progr. méd.*, 82, 195-200, 1954.
30. CHAVANY (J.-A.), LOBEL (G.), HAGENMULLER (D.). — Considérations sur l'épilepsie réflexe. *Presse méd.*, 63, 230-233, 1955.
31. CHAVANY (J.-A.), PLACA (A.). — L'épilepsie dans les tumeurs cérébrales. *Presse méd.*, 46, 1522-1525, 1938.
32. CONSTANTINESCU (M.-N.), PETROSANU (I.-N.), FRANK (A.). — Ueber einen Fall von Halbseitenlähmung rechts und Aphasie, beginnend mit epileptiformen Anfällen von Typus Jackson nach Lumbalanästhesie mit Novocaïn. *Zentralblatt f. Chir.*, 65, 83-85, 1935.
33. COLLOMB (H.), BERT (J.). — Distomatose cérébrale avec kystes parasitaires généralisés. *Rev. Neurol.*, 97, 501-506, 1957.
34. CORDET (L.). — L'épilepsie partielle continue de Kojevnikoff. *Thèse Lyon*, 71 p., 1954-1955.
35. COTTE (L.). — Les épilepsies cérébro-vasculaires de l'adulte. *Thèse Lyon* (dactyl.), 1956.
36. COURJON (J.). — Valeur sémiologique de l'épilepsie Bravais-jacksonienne. *Le Rôle*, Lyon, 133-141, 1956.
37. COURJON (J.). — Les activités électriques critiques localisées dans les traumatismes crâniens fermés récents. Valeur diagnostique et pronostique. *Rev. Neurol.*, 95, 537-540, 1956.
38. COURJON (J.), COTTE (M.-R.). — L'épilepsie post-traumatique précoce (à propos de 94 observations électro-cliniques). *J. Méd. Lyon*, 293-297, 5 avril 1959.

39. COURJON (J.), DECHAUME (J.), BONNET (H.), ROCHE (M.). — Les manifestations comitiales après exérèse des méningiomes. *87*, 466-467, 1952.
40. CREVIER (P.-H.). — Un cas d'épilepsie jacksonienne causée par une malformation hypertrophique de la pie-mère. *Union Méd. Canada*, *79*, 1023-1027, 1950.
41. DAVID (M.), CARROT (E.), HECAEN (H.). — Crises épileptiques avec mouvements de rotation forcée autour de l'axe longitudinal, consécutives à une cicatrice très limitée et quasi-expérimentale de la région rolandique. *Rev. Neurol.*, *78*, 234-236, 1946.
42. DECHAUME (J.), WERTHEIMER (P.), MILLERET (P.). — Réflexions sur une statistique de 114 méningiomes intracrâniens. *Rev. Neurol.*, *81*, 321-331, 1949.
43. DELAY (J.), BRION (S.), ESCOUROLLE (R.). — L'opposition anatomo-clinique des maladies de Pick et d'Alzheimer. *Presse Méd.*, *65*, 1495-1497, 1957.
44. DELL (M.-B.). — L'électro-encéphalographie dans l'épilepsie. *Encyclop. Méd. Chir. Psychiatrie*, 31.170 E 10.
45. DEMICHELIS (B.). — Epilepsie traumatique. Etude électro-clinique à propos de 158 observations. *Thèse Lyon*, 115 p., 1956.
46. DENNY-BROWN (D.). — The clinical aspects of traumatic epilepsy. *Am. J. Psychiat.*, *100*, 585-592, 1944.
47. DEREUX (J.-F.). — Le syndrome de Kojevnikoff. Epilepsie partielle continue. *Thèse Paris*, 118 p., Legrand, 1955.
48. DEREUX (J.). — Encéphalites pseudo-tumorales. *Encyclop. Méd. Chir. Neurologie*, 17.053 M.
49. ECTORS (L.). — Contribution à l'étude de l'action des barbituriques sur l'épilepsie corticale. Etude expérimentale sur l'animal éveillé. *Rev. Neurol.*, *91*, 460, 1954.
50. ECTORS (L.), ACHSLOUGH (J.). — Electro-corticographie de l'état de mal sur épilepsie focale. *Rev. Neurol.*, *82*, 559-563, 1950.
51. ERICKSON (T.-C.). — Erotomania (nymphomania) as an expression of cortical epileptiform discharge. *Arch. Neurol. and Psychiat.*, *53*, 226-231, 1945.
52. FELDMAN (S.). — Convulsions in multiple sclerosis. *J. of Nerv. and Ment. diseases*, *125*, 213-220, 1957.
53. FISCHGOLD (H.), DAVID (M.), HECAEN (H.). — Etude électro-encéphalographique d'un cas d'épilepsie Bravais-jacksonienne. *Rev. Neurol.*, *79*, 354-356, 1947.
54. FLYGER (G.). — Epilepsy following radical removal of parasagittal and convexity meningiomas. *Acta Psychiat. Neurol. Scandinavica*, *31*, 245-251, 1956.

- 54 bis. FRENCH (J.), GERNANDT (B.), LIVINGSTON (R.). — Regional differences in seizure susceptibility in monkey cortex. *Arch. of Neurol. Psychiat.* 75, 260-274, 1956.
55. FOERSTER (F.-M.), PENFIELD (W.), JASPER (H.), MADOW (L.). — Focal epilepsy, sensory precipitation and evoked cortical potentials. *Electroencephalog. and Clin. Neurophysiol.* 1, 349-356, 1949.
56. FUGLSANG-FREDERIKSEN (V.), THYGESEN (P.). — Seizures and psychopathology in multiple sclerosis. An electroencephalographic study. Discussion of pathogenesis. *Acta Psychiat. Neurol. Scandinavica*, 27, 17, 1952.
57. GARCIN (R.), PESTEL (M.). — Thrombo-phlébites cérébrales. 1 vol. 142 p., Masson, 1949.
58. GASTAUT (H.). — Les épilepsies. *Encyclop. Méd. Chir. Neurologie*. 17.008 A 10.
59. GASTAUT (H.). — Evidences électro-graphiques d'un mécanisme sous-cortical dans certaines épilepsies partielles. La signification clinique des « secteurs aréo-thalamiques ». *Rev. Neurol.* 83. 396-401, 1950.
60. GASTAUT (H.). — The epilepsies. Electro-clinical correlations. 1 vol. 159 p., C. Thomas, 1954.
61. GASTAUT (H.), RÉGIS (H.), DONGIER (S.), ROGER (A.). — Conditionnement électro-encéphalographique des décharges épileptiques et notion d'épilepsie réflexo-conditionnée. *Rev. Neurol.* 94, 829-835, 1956.
62. GASTAUT (H.), ROGER (J.). — Une forme rare de l'épilepsie : le spasme facial épileptique. *Rev. Neurol.*, 90, 158-159, 1954.
- 62 bis. GASTAUT (H.), ROGER (J.), TOGA (M.). — Etude électro-clinique et anatomique d'un cas d'épilepsie focale. *Rev. Neurol.*, 98, 781-789, 1958.
63. GASTAUT (H.), VIGOUROUX (M.), TRÉVISAN (C.), RÉGIS (H.). — Le syndrome « Hémiconvulsion-Hémiplégie-Epilepsie ». *Rev. Neurol.* 97, 37-52, 1957.
- 63 bis. GIRARD (P.-F.), DEVIC (M.), GARDE (A.). — L'encéphalopathie de Gayet-Wernicke des alcooliques. *Rev. Neurol.* 94, 493-527, 1956.
64. GLONING (K.), HAYDEN (K.). — Die Bedeutung doppelseitiger Anfälle von Jacksontyp. *Wien. Ztschr. Nervenhe.* 7, 177-187, 1953.
65. GROS (G.), MINVIELLE (J.). — Les hématomes intracérébraux spontanés (à propos de 18 observations). *Presse Méd.* 50, 1176-1170, 1952.
- 65 bis. GUILLAIN (G.), GUILLAUME (J.), FRESSINAUD-MASDEFIEUX. — Crises jacksoniennes crurales très fréquentes, guéries par une résection sous-piale du lobule paracentral. *Rev. Neurol.* 75, 249, 1943.

66. GUILLAIN (G.), MOLLARET (P.). — Le syndrome total de l'artère cérébrale antérieure droite chez le droitier : remarques sur les rapports de l'épilepsie Bravais-jacksonienne avec le ramollissement cérébral et de l'apraxie idéomotrice avec les troubles de la notion d'espace. *Paris Méd.* 2, 256-261, 1933.
67. GUILLAIN (G.), MOLLARET (P.). — Les crises épileptiques jacksoniennes ou généralisées au début de la sclérose en plaques. *Bull. Acad. Méd.* 115, 620-631, 1936.
68. GUILLAIN (G.), THÉVENARD (A.). — Considérations sur l'épilepsie Bravais-jacksonienne extracorticale. *Annales de Méd.* 24, 58-75, 1928.
69. GUILLAUME (J.). — Epilepsie jacksonienne suivie d'hémiplégie. Coma. Œdème de l'hémisphère correspondant. Thrombose de la veine rolandique. Phlébectomie. Guérison. *Rev. Neurol.* 75, 41-42, 1943.
70. GUILLAUME (J.), MAZARS (G.). — L'état de mal cortical. Indications d'un traitement chirurgical d'urgence. *Rev. Neurol.* 94, 52-60, 1956.
71. GUILLAUME (J.), POMME (B.), MAZARS (G.). — Remarques à propos de l'épilepsie tumorale des jeunes. *Rev. Neurol.* 81, 221-224, 1949.
72. GUILLAUME (J.), ROGER (R.), MAZARS (G.). — Etat de mal épileptique. Localisation électroencéphalographique, puis excision du foyer sous contrôle électrographique ; cessation immédiate des crises. *Rev. Neurol.* 82, 54-57, 1950.
73. HALLEN (O.). — Ueber Jackson-Anfälle. *Deutsche Ztschr. Nervenhe.* 167, 143-163, 1952.
- 73 bis. HALLEN (O.). — Zur differential Diagnose der Jackson-Anfälle. *Deutsche Med. Wchnschr.* 78, 260-263, 1953.
74. HECAËN (H.), DAVID (M.), TALAIRACH (J.), MONNIER (M.). — Stimulations et coagulation thérapeutique de la région postéro-ventrale du thalamus chez un malade souffrant d'algies rebelles post-zonateuses. *Rev. Neurol.* 81, 16-24, 1949.
75. HENNEAUX (J.). — Thromboses veineuses cérébrales. *Acta Neurol. et Psychiat. Belgica.* 59, 582-624, 1959.
76. HEUYER (G.), PETIT-DUTAILLIS (D.), FELD (M.). — Epilepsie Bravais-jacksonienne révélatrice d'un astrocytome bilatéral des couches optiques. Ablation partielle de la tumeur par voie transventriculaire. *Rev. Neurol.* 81, 969-973, 1949.
77. HOEFER (P.), SCHLESINGER (E.), PENNES (H.). — Seizures in patients with brain tumors. Epilepsy : proceeding of the association held jointly with the international league against epilepsy, 13/14 dec. 1946, 50-58, 1947.

78. HOLLOWACH (J.), THURSTON (D.-L.), O'LEARY (J.). — Jacksonian seizures in infancy and childhood. *J. of Pediatrics*. 52, 670-686, 1958.
79. HORNBERGER (W.). — Jackson-Epilepsie nach hochdosierter Chaoul-Nahbestrahlung eines Schläfenmelanoms. *Strahlentherapie*. 85, 459-477, 1951.
80. HOUDART (R.), LECASBLE (R.), DREYFUS-BRISAC (C.), DONDEY (M.). — Décharges électriques positives et négatives dans une épilepsie Bravais-jacksonienne. Essai d'interprétation. *Presse Méd.* 60, 842-845, 1952.
81. HUGHLINGS-JACKSON (J.). — Remarks on limited convulsive seizures, and on the after-effects of strong nervous discharges. *Lancet*. 7, 840-841, 1873.
82. HUGHLINGS-JACKSON (J.). — Case of temporary hemiplegia after localised epileptiform convulsion. *Lancet*. 2, 581-582, 1878.
83. HUGHLINGS-JACKSON (J.). — On temporary paralysis after epileptiform and epileptic seizures ; a contribution to the study of dissolution of the nervous system. *Brain*. 3, 433-451, 1881.
84. ISCH (F.). — Essai clinique sur l'hémiplégie par thrombose de la carotide interne ou de ses branches. *Thèse Strasbourg*, 1950.
85. JEFFERSON (Sir G.). — Concerning focal seizures commencing in the lower limb. *Laval Méd.* 26, 482-510, 1958.
86. JENTZER (A.), MORSIER (G. DE). — Traitement chirurgical des crises jacksoniennes post-apoplectiques ; importance de l'œdème cérébral qui accompagne les foyers vasculaires. *Rev. Neurol.* 1, 1370-1376, 1932.
87. KOFMAN (V.), BINAUS (E.). — Irritations périphériques comme causes de l'épilepsie jacksonienne. *Lyon Chir.* 35, 308-313, 1938.
88. KREINDLER (A.), VOICULESCU (V.), CARACAS (C.). — Cercetari supra epilepsiei focale clinica. *Stud. Cerc. Neurol.* 1/3, 283-294, 1957.
89. KUSHNER (D.-S.), SZANTO (P.-B.). — Jacksonian epilepsy with obstruction jaundice diagnosis. *J.A.M.A.* 167, 1110-1114, 1958.
90. LAFON (R.), PASSOUANT (P.), LABAUGE (R.), MINVIELLE (J.), CADILHAC (J.). — L'épilepsie tardive de l'alcoolisme chronique. *Rev. Neurol.* 94, 624-628, 1956.
91. LAIGNEL-LAVASTINE, BOUVET (M.), DURAND (V.-J.). — Epilepsie Bravais-jacksonienne à manifestations motrices, de localisation atypique chez une alcoolique avec affaiblissement intellectuel. *Ann. Méd. Psychol.* 100, 257-262, 1942.

92. LAIRY (G.-C.). — La décharge convulsive réactionnelle. *L'Evol. Psychiat.* 3, 429-455, 1955.
93. LAPLANE (D.). — L'épilepsie Bravais-jacksonienne ; aspect clinique et diagnostic étiologique. *Gaz. Méd. France.* 63, 1426-1428, 1956.
- 93 bis. LAPRAS (M.). — Epilepsie spontanée du chien ; contribution à son étude clinique, électro-encéphalographique, radiologique et anatomo-pathologique. *Thèse Vétérinaire Lyon*, 1959.
94. LARBRE (F.). — Etude critique des syndromes encéphalitiques aigus de l'enfant. Le rôle de la phlébite cérébrale dans leur déterminisme. *Thèse Lyon*, 108 p., 1954.
- 94 bis. LAZORTHES (G.). — Hématomes intracrâniens. *Encyclop. Méd. Chir. Neurologie*, 17.495 A 10.
95. LEFRANC (E.). — L'épilepsie localisée. *Concours Méd.* 79, 4865-4866, 1957.
96. LEVISON (H.). — Vaso-motor jacksonian epilepsy. *Acta Psychiat. et Neurol. Scandinavica.* 21, 489-495, 1946.
- 96 bis. — LHERMITTE (F.). — Les leuco-encéphalites. 1 vol., Flammarion, 1950.
97. LIVINGSTON (S.). — The diagnosis and treatment of convulsive disorders in children. 1 vol. 314 p., C. Thomas, 1954.
98. LOBEL (G.). — Contribution à l'étude de l'épilepsie Bravais-jacksonienne. Relativité de sa valeur localisatrice. *Thèse Paris*, 1944.
99. LUND (M.). — Epilepsy in association with intracranial tumors. *Acta Psychiat. et Neurol. Scandinavica.* Suppl. 81, 3-149, 1952.
- 99 bis. MANSUY (L.), LECUIRE (J.). — Les traumatismes craniocérébraux fermés récents. 1 vol. 122 p., Masson, 1955.
100. MARCHAND (L.), AJURIAGUERRA (J. DE). — Les épilepsies tardives et séniles. *Ann. Méd. Psychol.* 103, 305-331, 1945.
101. MATHIS (P.). — L'épilepsie dans les suites opératoires des méningiomes. Corrélations cliniques, électro-encéphalographiques et radiologiques. Réunion Européenne E.E.G. d'information. Marseille, 1958. Discussion de J. COURJON.
102. MAZARS (Mme Y.). — A propos de l'importance de l'enregistrement des crises spontanées ou provoquées pour la localisation des lésions épileptogènes corticales. *Rev. Neurol.* 87, 483-484, 1952.
103. MEYER (J.), PORTNOY (H.). — Post-epileptic paralysis. A clinical and experimental study. *Brain*, 82, 162-185, 1959.
104. MONNIER (M.). — La stimulation électrique du thalamus chez l'homme. Résultats somatotopiques. *Rev. Neurol.* 93, 267-277, 1955.

105. MONNIER (M.), LAUE (H.). — Crises d'épilepsie rhinodiencephalique provoquées par stimulation électrique chez l'animal (action de diverses substances anticonvulsivantes). *Rev. Neurol.* 89, 425-426, 1953.
106. MOREAU (Mlle J.). — L'épilepsie des tumeurs du cerveau. *Thèse Paris*, 1943.
- 106 bis. MOREAU (R.), BOUDIN (G.), CONTAMIN (F.). — Méningite tuberculeuse. *Encyclop. Méd. Chir. Neurologie*, 17.160 B 10, 1956.
107. MORIN (G.). — Physiologie du système nerveux central. 1 vol. 350 p., Masson, 1958.
108. MORSIER (G. DE). — L'indication opératoire dans les lésions cérébrale d'origine vasculaire. *Rev. Neurol.* 65, 1405-1407, 1936.
109. MULLER (R.). — Studies on disseminated sclerosis. *Acta Med. Scandinavica*. Suppl. 222 ; 213 p., 1949.
110. NAYRAC (P.), HURIEZ (C.), GRAUX (P.), GÉRARD (A.). — Encéphalopathie épileptogène au cours d'une hyperkératose palmo-plantaire, avec mélanodermie et cardiopathie congénitale. *Rev. Neurol.* 98, 207-208, 1958.
111. NIEDERMEYER (E.). — Motorische Nordepilepsie bei Thalamus-syndrom. Kasuistische Mitteilung zur Frage der « diencephalen Jackson-epilepsie ». *Wien. Klin. Wchschr.* 69, 702-705, 1957.
- 111 bis. NORMAND (Mme C.). — Contribution à l'étude de la maladie de Fahr. *Thèse Lyon (dactyl.)*, 1951-1952.
112. OBRADOR (S.). — Clinical observations on the representation of the neck movements within the primary motor cortex. *Electroencephalog. and Clin. Neurophysiol.* 5, 611-612, 1953.
114. O'LEARY (J.-L.), FIELDS (W.-S.). — Focal disorders of brain activity as it relates to character of convulsive seizures. electro-encephalogram in focal seizures. *Arch. Neurol. and Psychiat.* 62, 590-609, 1949.
115. PACELLA (B.-L.), KOPELOFF (N.), BARRERA (S.-E.), KOPELOFF (L.-M.). — Experimental production of focal epilepsy. *Arch. Neurol. and Psychiat.* 52, 189-196, 1944.
116. PAILLAS (J.), BONNAL (J.), CORRIOL (J.). — Etude sur l'épilepsie des tumeurs cérébrales (à propos de 170 observations de tumeurs épileptogènes). *Rev. Neurol.* 88, 18-29, 1953.
117. PAILLAS (J.), BONNAL (J.). — Tumeurs cérébrales d'origine parasitaire et par granulomes inflammatoires. *Encyclop. Méd. Chir. Neurologie*, 17.500 A 10, 1954.

118. PAILLAS (J.), GASTAUT (H.), TAMALET (J.). — L'épilepsie des tumeurs temporales (à propos de 72 observations anatomo-cliniques). *Sem. Hôp. Paris.* 26, 2380-2387, 1950.
119. PAILLAS (J.), VIGOUROUX (R.), VIGOUROUX (M.), ROGER (A.). — Epilepsie focale de l'enfant : étude clinique, électro-encéphalographique et thérapeutique de 234 observations. *Rev. Neurol.* 86, 300-318, 1952.
120. PENFIELD (W.). — Epileptic manifestations of cortical and supracortical discharge. *Electroencephalog. and Clin. Neurophysiol.* 1, 3-10, 1949.
121. PENFIELD (W.). — Pitfalls and success in surgical treatment of focal epilepsy. *Brit. Med. J.* 1, 669-672, 1958.
122. PENFIELD (W.), ERICKSON (T.). — Epilepsy and cerebral localisation. 1 vol. 611 p., C. Thomas, 1941.
123. PENFIELD (W.), JASPER (H.). — Epilepsy and the functional Anatomy of the human Brain. 1 vol. 896 p., Little-Brown, Boston, 1954.
124. PENFIELD (W.), KRISTIANSEN (K.). — Epileptic seizure patterns. A study or the localizing value of initial phenomena, in focal cortical seizures. 1 vol. 112 p., C. Thomas, 1951.
125. PENFIELD (W.), STEELMAN (H.). — The treatment of focal epilepsy by cortical excision. *Ann. of Surg.* 126, 740-762, 1947.
126. PETIT (G.), BAUDART (A.). — Crises conscientes d'Epilepsie Bravais-jacksonienne. Syndrome parkinsonien et pseudo-bulbaire, somato-agnosie du membre supérieur gauche et anosognosie, xanthochromie du liquide céphalo-rachidien, anxiété et onirisme ; ramollissements et hémorragies cérébrales successives (présentation de pièces). Société Méd. Psychol., séance du 12-7-1934 ; in *Rev. Neurol.* 62, 380, 1934.
127. PETIT-DUTAILLIS (D.), MESSIMY (R.), BERDET (H.). — Considérations sur les métastases intracrâniennes, d'après 107 cas histologiquement vérifiés. *Rev. Neurol.* 95, 89-115, 1956.
128. PETIT-DUTAILLIS (D.), MESSIMY (R.), PERTUISET (B.), CLÉMENT (J.). — Hémisphérectomie droite pour hémiplegie post-traumatique compliquée d'épilepsie et datant de l'enfance chez une malade de 27 ans. *Rev. Neurol.* 89, 576-577, 1953.
129. PETIT-DUTAILLIS (D.), PERTUISET (B.), DREYFUS-BRISAC (C.), ARFEL-CAPDEVIEILLE G.). — Etude des troubles vasomoteurs corticaux localisés observés au cours de crises d'épilepsie focale. D'après deux observations. *Rev. Neurol.* 88, 305-309, 1953.

130. PILCHER (C.), MEACHAM (W.-F.), HOLBROCK (T.-J.). — Partial excision of motor cortex in treatment of jacksonien convulsions ; results in 41 cases. *Arch. Surg.* 54, 633-643, 1947.
- 130 bis. POGGIO (G.-F.), WALKER (E.), ANDY (O.). — The propagation of cortical after-discharge through subcortical structures. *Arch. of Neurol. Psychiat.* 75, 350-361, 1956.
- 130 ter. PLUVINAGE. — La toxoplasmose. *Encyclop. Méd. Chir. Neurologie*, 17.053.
131. PUECH (F.), FISCHGOLD (H.), GILBERT (T.), DREYFUS-BRISAC (C.). — Absences, épilepsie Bravais-jacksonienne droite et athétose brachiale droite. Résultats de l'exérèse corticale limitée. *Rev. Neurol.* 81, 760-766, 1949.
132. RADERMECKER (J.). — Systématique et électroencéphalographie des encéphalites et encéphalopathies. 1 vol. 243 p., Masson, 1956.
133. RICHARDSON (D.-Y.). — Jacksonian attacks in connexion with extra-dural abscess of frontal lobe. *Brit. Med. J.* 2, 1101, 1934.
134. RIMBAUD (L.), SERRE (H.), CAZAL (P.). — L'encéphalite tuberculeuse. *Rev. Neurol.* 73, 563-578, 1941.
135. RISER (M.). — *Pratique Neurologique*. 2 vol. 1427 p., Masson, 1952.
136. RISER, DUCOUDRAY, PLANQUES. — De l'épilepsie jacksonienne par vascularite. *Rev. Neurol.*, 1, 1310-1313, 1932.
137. RISER, LAPORTE, DUCOUDRAY. — De l'épilepsie solitaire dans les tumeurs cérébrales. *Rev. Neurol.*, 1, 1308-1310, 1932.
138. ROCHE (M.-M.). — Etude statistique des tumeurs cérébrales opérées au Centre Neuro-chirurgical de Lyon. *Thèse Lyon*, 1952, 134 p.
139. ROGER (H.), CORNIL (L.), ARNAUD (M.), PAILLAS (J.). — Gomme syphilitique du cerveau. Opération. Guérison. *Rev. Neurol.*, 73, 634-637, 1941.
140. ROGER (H.), CORNIL (L.), PAILLAS (J.). — Les épilepsies, 1 vol., 341 p., Flammarion, 1950.
141. ROGER (H.), GASTAUT (H.), Mme BOURDONCLE. — Etat de mal jacksonien chez un choréo-athétosique : poren-céphalie et hémiatrophie des noyaux gris de la base. *Rev. Neurol.*, 77, 344-347, 1945.
142. ROGER (H.), GASTAUT (H.), ROGER (J.). — Hémispasme facial d'allure essentielle ; électroencéphalogramme à type d'épilepsie myoclonique. Action de la triméthadione sur le spasme et les tracés E.E.G. *Rev. Neurol.*, 87, 422-424, 1952.
- 142 bis. ROUZAUD (M.), GUILLAUME (J.), MAZARS (Y.). — Etat de mal comitial grave. Découverte opératoire d'un angiome. Opération. Guérison. *Rev. Neurol.*, 91, 146-150, 1954.

143. ROME (R.). — La valeur sémiologique de l'épilepsie jacksonienne. *Thèse Lyon*, 1906-1907.
- 143 bis. SCARFF (J.-E.). — Primary cortical centers for movements of upper and lower limbs in man. *Arch. Neurol. Psychiat.*, 44, 243-299, 1940.
144. SCARFF (J.-E.). — Pseudo-jacksonian epilepsy in children including the role of pachionian granulations in 4 cases). *Arch. Neurol. Psychiat.*, 49, 223-236, 1943.
145. SCHMITE (P.). — A propos de quelques observations d'épilepsie Bravais-jackson. *Rev. Méd. Franç.*, 12, 863-869, 1931.
146. SERRATRICE (G.). — L'hématome intracérébral spontané : étude clinique artériographique, électroencéphalographique et thérapeutique de 50 observations. *Thèse Marseille*, 1955.
147. SEZE (de) S., GUILLAUME (J.). — Epilepsie ancienne. Etat de mal grave. Ablation de la zone épileptogène ; évacuation d'un hématome intraventriculaire. Guérison. *Rev. Neurol.*, 75, 87-91, 1943.
148. SIGWALD (J.). — Encéphalite tuberculeuse. *Encyclop. Méd. Chir. Neurologie*, 17.054 2 e.
149. SIGWALD (J.), GUILLAUME (J.). — Physiopathologie générale des néoformations intracrâniennes. *Encyclop. Méd. Chir. Neurologie*, 17.210 C 10, 1954.
150. SILVERSTEIN (A.). — Tumor of the parietal lobe showing jacksonian sensory seizures involving tongue, face, thumb and index fingers with advanced premature atrophy of affected parts. *J. of Nerv. and Ment. dis.*, 77, 371-384, 1933.
151. SMITH (D.-S.), ARCY (J.-B.). — Probable periarteritis nodosa (polyarteritis), with complications and residua of jacksonian epilepsy and personality changes. *J. Pediat.* 36, 515-519, 1950.
152. SOREL (R.). — L'épilepsie Bravais-jacksonienne dans le ramollissement cérébral. *Bull. Mém. Soc. Méd. Hôp. Paris*, 88-91, 1931.
153. SPILLER (W.). — Subcortical epilepsy. *Brain* 50, 171-187, 1927.
154. STERLING (W.). — Le type spasmodique tétanoïde et tétanique forme de l'encéphalite épidémique. Remarques sur l'épilepsie « extra-pyramidale ». *Rev. Neurol.*, 2, 484-492, 1924.
155. STRAUSS (H.). — Jacksonian seizures of reflex origin. *Arch. Neurol. and Psychiat.*, 44, 140-152, 1940.

156. STUBBE TEGLBJAERG (H.-P.), BLIGARD (K.). — Epilepsy as symptom of intracranial tumors. *Acta Psychiat. et Neurol. Scandinavica*. 19, 379-387, 1944.
157. SYMONDS (C.). — Excitation and inhibition in epilepsy. *Brain*. 82, 133-146, 1959.
158. TAPTAS (J.-N.), PECKER (J.). — Les thromboses de la carotide interne et de ses branches. *Rev. Neurol.* 80, 3-16, 1948.
159. TARGOWLA (R.), FEDER (A.). — Le diagnostic différentiel des crises excito-motrices et la narcose barbiturique limitaire. *Presse Méd.*, 56, 869-869, 1948.
160. THEVENARD (A.), BUGE (A.). — Encéphalite Japonaise. *Encyclop. Méd. Chir. Neurologie*. 17.049.
161. THEVENARD (A.), BUGE (A.). — L'encéphalite d'Economo. *Encyclop. Méd. Chir.* 17.048 D, 1950.
162. THIEBAUT (F.). — Les tubercules cérébraux. *Encyclop. Méd. Chir. Neurologie*, 17.054, 1939.
163. TOURNAY (A.), GUILLAUME (J.). — Epilepsie jacksonienne à épisodes espacés. Commentaires neuro-chirurgicaux et physiopathologiques. *Rev. Neurol.* 75, 250-251, 1943.
164. TUKEL (K.), JASPER (H.). — Electroencephalogramm in parasagittal lesions. *Electroencephalog. and Clin. Neurophysiol.* 4, 481-494, 1952.
165. VAUTERIN (C.). — Les angiomes cérébraux. *Thèse Lyon*, 193 p., 1957.
166. WALKER (E.). — Traumatic epilepsy. 1 vol., 1949.
167. WALKER (E.), POGGIO (G.-F.), AUDY (F.). — Structural spread of cortically-induced epileptic discharges. *Neurology*. 6, 616-626, 1956.
- 167 bis. WALL (P.), REMOND (A.), DOBSON (R.). — Studies on the mechanism of the action of visual afferents on motor cortex excitability. *Electroencephalog. and Clin. Neurophysiol.* 5, 385-394, 1953.
168. WALSHE (F. M. R.). — Mode of representation of movements in motor cortex, with special reference to « convulsions beginning unilaterally » (H. JACKSON). *Brain*. 66, 104-139, 1943.
- 168 bis. WATSON (C.-W.). — The incidence of epilepsy following cranio-cerebral injury. *Epilepsy*., 516-528, 1947.
169. WERTHEIMER (P.). — L'épilepsie traumatique. Réflexions à propos de 158 observations. *Lyon Chir.*, 52, 130-140, 1956.

170. WHITE (J.-C.), LIU (C.-T.), MIXTER (W.-J.). — Focal epilepsy. A statistical study of its causes and the results of surgical treatment. II Epilepsy secondary to cerebral trauma and infection. *New England J. of Med.* 239, 1-10, 1948.
- 170 bis. WIMMER (A.). — Etudes sur les syndromes extrapyramidaux. *Rev. Neurol.* 3, 281-295, 1925.
171. ZALIS (A.), ARFEL-CAPDEVIELLE (G.). — Epilepsie et évolution postopératoire de 31 abcès cérébraux. *Rev. Neurol.* 94, 182-184, 1956.

